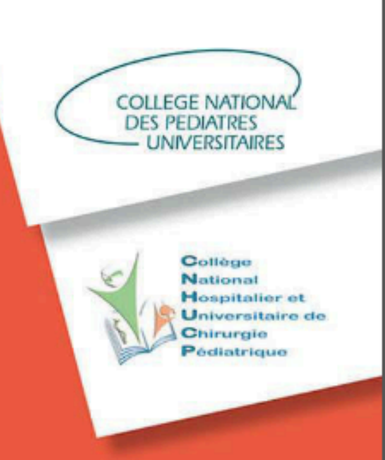


Collège national des pédiatres universitaires
Collège national hospitalier et universitaire de chirurgie pédiatrique



Pédiatrie

7e édition

Coordination
Antoine Bourrillon
Grégoire Benoist
Christophe Delacourt



Réussir ses ECNi

Tous les items médicaux et chirurgicaux
+ entraînements types corrigés

+ recommandations en ligne

ELSEVIER
Elsevier Masson

Pédiatrie

Chez le même éditeur

Dans la même collection

Anatomie pathologique, par le Collège français des pathologistes (CoPath), 2013, 416 pages.

Cardiologie, par le Collège National des enseignants de cardiologie – Société Française de Cardiologie (CNEC-SFC), 2e édition, 2014, 464 pages.

Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, par le Collège hospitalo-universitaire français de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie. 3e édition, 2014, 384 pages.

Dermatologie, par le Collège des enseignants en dermatologie de France (CEDEF). 7e édition, 2017, 472 pages.

Gériatrie, par le Collège national des enseignants de gériatrie (CNEG), 3e édition, 2014, 276 pages.

Gynécologie – Obstétrique, par le CNGOF (Collège national des gynécologues et obstétriciens français). 3e édition, 2015, 504 pages.

Hématologie, par la Société française d'hématologie. 3e édition, 2017, 400 pages.

Hépato-gastro-entérologie, par la Collégiale des universitaires en hépato-gastro-entérologie (CDU-HGE), 3e édition, 2015, 512 pages.

Imagerie médicale – Radiologie et médecine nucléaire, par le Collège des enseignants de radiologie de France (CERF) et le Collège national des enseignants de biophysique et de médecine nucléaire (CNEBMN), 2015, 632 pages.

Immunopathologie, par le Collège des enseignants d'immunologie, 2015, 328 pages.

Médecine physique et réadaptation, par le Collège français des enseignants universitaires de médecine physique et de réadaptation (COFEMER). 2015, 5e édition 312 pages.

Neurologie, par le Collège français des enseignants en neurologie (CEN). 2016, 4e édition, 600 pages.

Neurochirurgie, par le collège de neurochirurgie, 2016, 272 pages.

Nutrition, par le Collège des enseignants de nutrition. 2e édition, 2015, 256 pages.

Ophtalmologie, par le Collège des ophtalmologistes universitaires de France (COUF), 3e édition, 2017, 336 pages.

ORL, par le Collège français d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, 4e édition, 2017.

Parasitoses et mycoses des régions tempérées et tropicales, par l'Association française des enseignants de parasitologie et mycologie (ANOFEL). 3e édition, 2013.

Réanimation et urgences, par le Collège national des enseignants de réanimation (CNER). 2012, 4e édition, 676 pages.

Rhumatologie, par le Collège français des enseignants en rhumatologie (COFER). 5e édition, 2015, 560 pages.

Santé publique, par le Collège universitaire des enseignants de santé publique (CUESP). 3e édition, 2015, 464 pages.

Urologie, par le Collège par le collège français des Urologues, 3e édition, 2015, 440 pages.

Pédiatrie

Coordonnée pour le Collège national des pédiatres universitaires par

Antoine Bourrillon
Professeur de Pédiatrie,
CHU Robert-Debré AP-HP,
Paris

Grégoire Benoist
Praticien hospitalier,
CHU Ambroise-Paré AP-HP,
Boulogne-Billancourt

Christophe Delacourt
Professeur de Pédiatrie,
CHU Necker - Enfants Malades, AP-HP,
Paris

Et pour le Collège national hospitalier et universitaire de chirurgie pédiatrique

Georges Audry
Professeur de Pédiatrie,
CHU Armand Trousseau AP-HP,
Paris

Joël Lechevallier
Professeur de Pédiatrie,
CHU Hôpitaux de Rouen,
Rouen

7e édition

Elsevier Masson



Les figures 1.3, 1.4, 2.1, 3.4, 17.1, 22.1, 46.3, 66.3 et 73.5 ont été réalisées par Carole Fumat.

ISBN : 978-2-294-75106-6
e-ISBN : 978-2-294-75239-1

Elsevier Masson SAS, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux CEDEX
www.elsevier-masson.fr

Avant-propos

La Pédiatrie est la médecine de l'enfant évalué dans sa globalité.Elle ne se définit pas comme l'étude particulière d'un organe ou d'un système biologique. Elle est une médecine générale appliquée à une période de l'existence située depuis la conception jusqu'à la fin de l'adolescence.

Les objectifs pédagogiques définis dans le contexte des ECNi concernent :

- l'enfant normal, être en voie de développement;
- l'enfant vulnérable, parfois victime, exposé aux risques de son environnement (traumatisme, intoxication, maltraitance);
- l'enfant malade susceptible d'être atteints de pathologies : le plus souvent aiguës (infectieuses, respiratoires, digestives), parfois chroniques avec leur possible retentissement sur ses capacités de développement et sur son environnement familial et social.

Les cinq premières éditions de cet ouvrage se sont inscrites dans la collection des Abrégés, sous la coordination d'A. Bourrillon et G. Benoist.

Dans la continuité des précédentes, la 6e édition, parue en 2014, est devenue le Référentiel du Collège des Pédiatres Universitaires sous la direction de trois coordonnateurs (A. Bourrillon, G. Benoist, C. Delacourt). Dès cette édition, l'ensemble des enseignants de Pédiatrie, représentés par leur Collège, ont considéré qu'il était indispensable de s'engager auprès des étudiants du 2e cycle sur un référentiel unique des connaissances nécessaires à la préparation de l'ECNi. Une validation finale des textes a ainsi été mise en place par les différentes sociétés ou groupes de spécialité pédiatriques, représentant la Société Française de Pédiatrie, assurant une conformité avec les références les plus récentes.

Cette 7e édition a le privilège de devenir également le Référentiel du Collège National Hospitalier et Universitaire de Chirurgie Pédiatrique, sous l'autorité du Pr G. Audry et du Pr J. Lechevallier; ce qui a permis une validation commune des items médico-chirurgicaux.

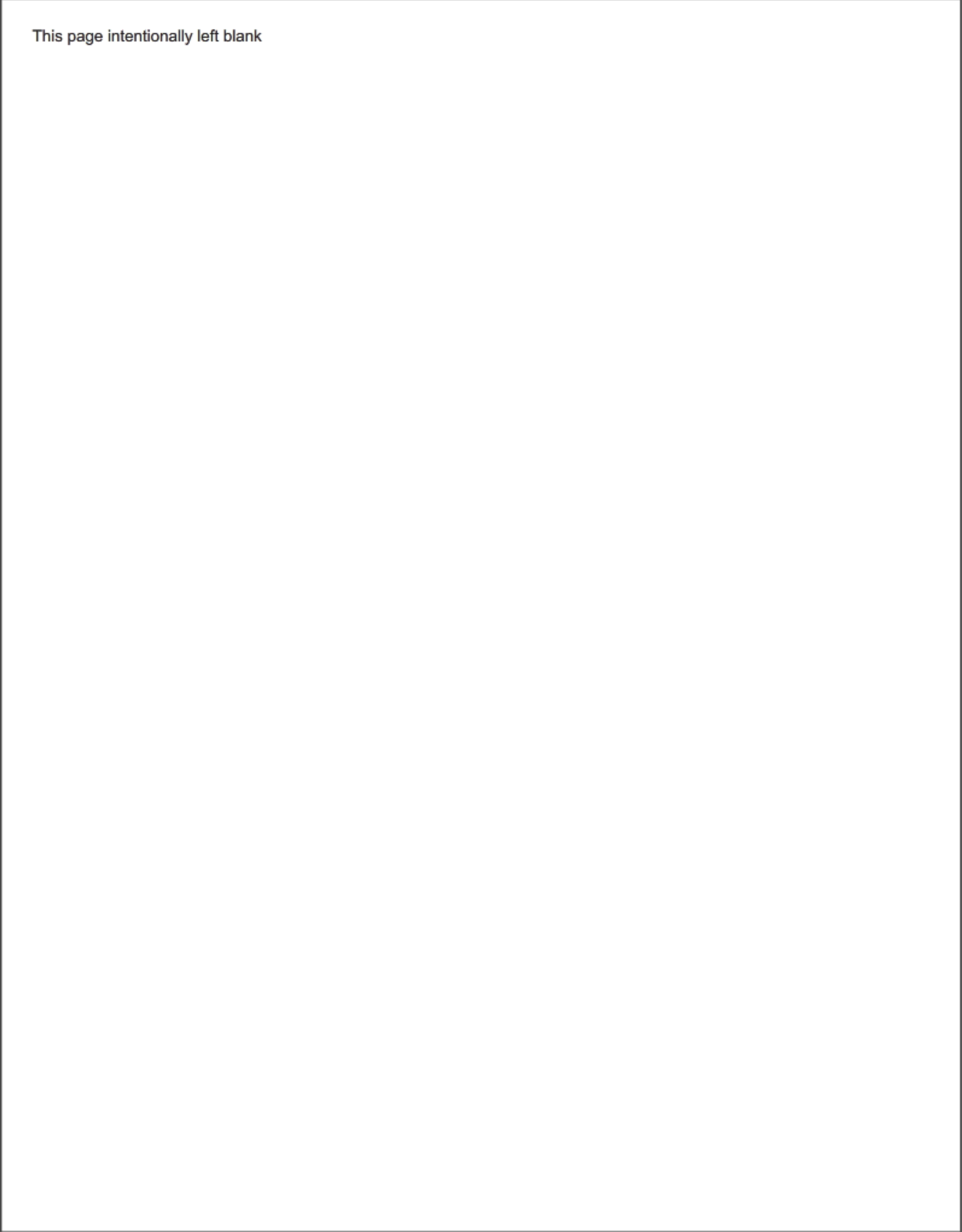
Pour cette nouvelle édition, nous avons souhaité améliorer la présentation et la concision des données spécifiques à l'enfant : les particularités sémiologiques, les situations d'urgence, les démarches diagnostiques, les rationnels de prise en charge thérapeutique, les règles de suivi et les mesures d'accompagnement impliquant la famille.

De façon complémentaire au processus de validation des textes par les différentes sociétés ou des groupes de spécialités pédiatriques, nous avons souhaité que cet ouvrage apporte le maximum de garanties de Référentiel par une interaction avec les experts pédiatres du CSCI. Ce Référentiel doit donc être le guide des étudiants pour leur préparation à l'ECNi.

Nous souhaitons enfin que nos lecteurs puissent au terme de la lecture de ce document collégial être assuré de la rigueur et de la vigilance de notre engagement vis-à-vis des imperfections qui pourraient encore subsister et pour lesquelles nous leur serons reconnaissants de nous alerter à l'adresse suivante : collegepediatrie@gmail.com.

Notre ambition commune est de contribuer à faire aimer la médecine des enfants par tous ceux qui seront les médecins de demain.

Grégoire Benoist, Antoine Bourrillon, Christophe Delacourt.



This page intentionally left blank

Remerciements

Le Collège National des Pédiatres Universitaires (CNPU) est heureux de présenter une nouvelle édition du Référentiel de Pédiatrie.

La première édition du Référentiel est née en 2014, dans la continuité de l'Abrégé coordonné par Antoine Bourrillon et Grégoire Benoist, grâce à la contribution de l'ensemble des sociétés savantes de Pédiatrie. Cette première édition a rencontré un immense succès grâce à l'engagement très fort des universitaires pédiatres, afin de proposer à leurs étudiants un ouvrage de Référence unique pour la préparation des items de Pédiatrie aux Epreuves Classantes Nationales (ECN).

Grâce à cette démarche, les étudiants avaient, dans un même ouvrage, l'ensemble des connaissances nécessaires à acquérir au cours du second cycle, avec une sélection consensuelle à l'ensemble de notre communauté d'enseignants. Ainsi, il n'y avait plus de justification à multiplier les références, les ouvrages et les sources pour vérifier et compléter un programme de Pédiatrie déjà très dense.

L'objectif de cette nouvelle édition a été, outre l'actualisation des items, la simplification et la réduction de la taille des chapitres pour mieux guider les étudiants dans les connaissances nécessaires. Je suis enchantée que nos collègues de chirurgie pédiatrique se soient joints à cet effort collectif.

Ce travail a été à nouveau fait dans la même collégialité que l'édition précédente et a permis la réalisation d'un ouvrage maniable et synthétique permettant de répondre aux besoins d'une première approche de la Pédiatrie jusqu'à la révision de l'Examen National Classant informatisé (ECNi).

Il convient de remercier tous les membres du collège, toutes les sociétés savantes de la Pédiatrie, et tout particulièrement les coordonnateurs de l'édition les Pr Antoine Bourillon et Christophe Delacourt, et le Dr Grégoire Benoist.

Nous partageons le souhait commun que cet ouvrage permette non seulement d'apprendre la Pédiatrie aux futurs médecins, mais plus encore de leur faire aimer cette belle spécialité.

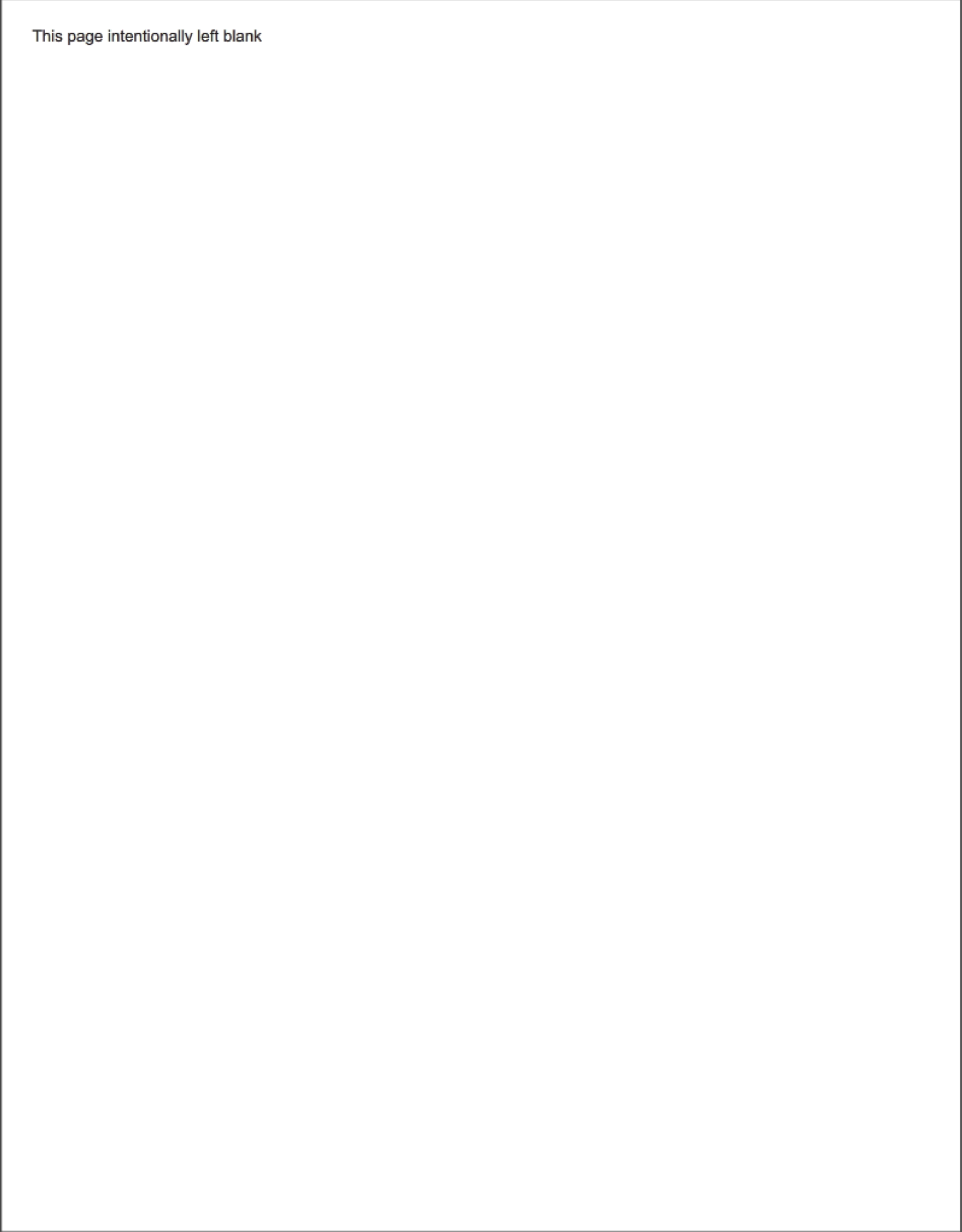
Pr Nadia Bahi Buisson,
Présidente du CNPU

Ensemble pour traiter les enfants, au chevet de leur couveuse, berceau ou lit, en urgence ou en consultation, les chirurgiens pédiatriques, viscéraux et orthopédiques sont particulièrement heureux de s'être associés aux pédiatres pour aboutir à cette nouvelle édition d'un référentiel commun de Pédiatrie médico-chirurgicale, pour le plus grand bénéfice des étudiants préparant l'ECNi.

Tous les items relevant, en tout ou partie, de la Chirurgie Pédiatrique qui figurent dans le programme de l'ECNi sont désormais rédigés et validés par des enseignants du Collège National Hospitalier et Universitaire de Chirurgie Pédiatrique (CNHUCP). La concision et la clarté, pour l'efficacité de votre préparation, mais aussi votre pratique professionnelle future, ont été le souci permanent des collègues ayant écrit ces questions.

Pour ceux d'entre vous qui veulent « en savoir plus », c'est une carrière de chirurgien pédiatrique qu'il faut choisir ! Le DES de Chirurgie Pédiatrique, organisé avec réalisme et passion par le Collège de la spécialité, est prêt à vous accueillir.

Pr Georges Audry,
Président du CNHUCP
et Pr Joël Lechevallier,
Président du CNU de Chirurgie Pédiatrique



This page intentionally left blank

Collaborateurs

Coordinateurs de l'ouvrage

Grégoire Benoist, Boulogne-Billancourt
Antoine Bourrillon, Paris
Christophe Delacourt, Paris

Référents chirurgicaux

Georges Audry, Paris
Joël Lechevallier, Rouen

Référent pour le groupe pédiatrique du CSCI

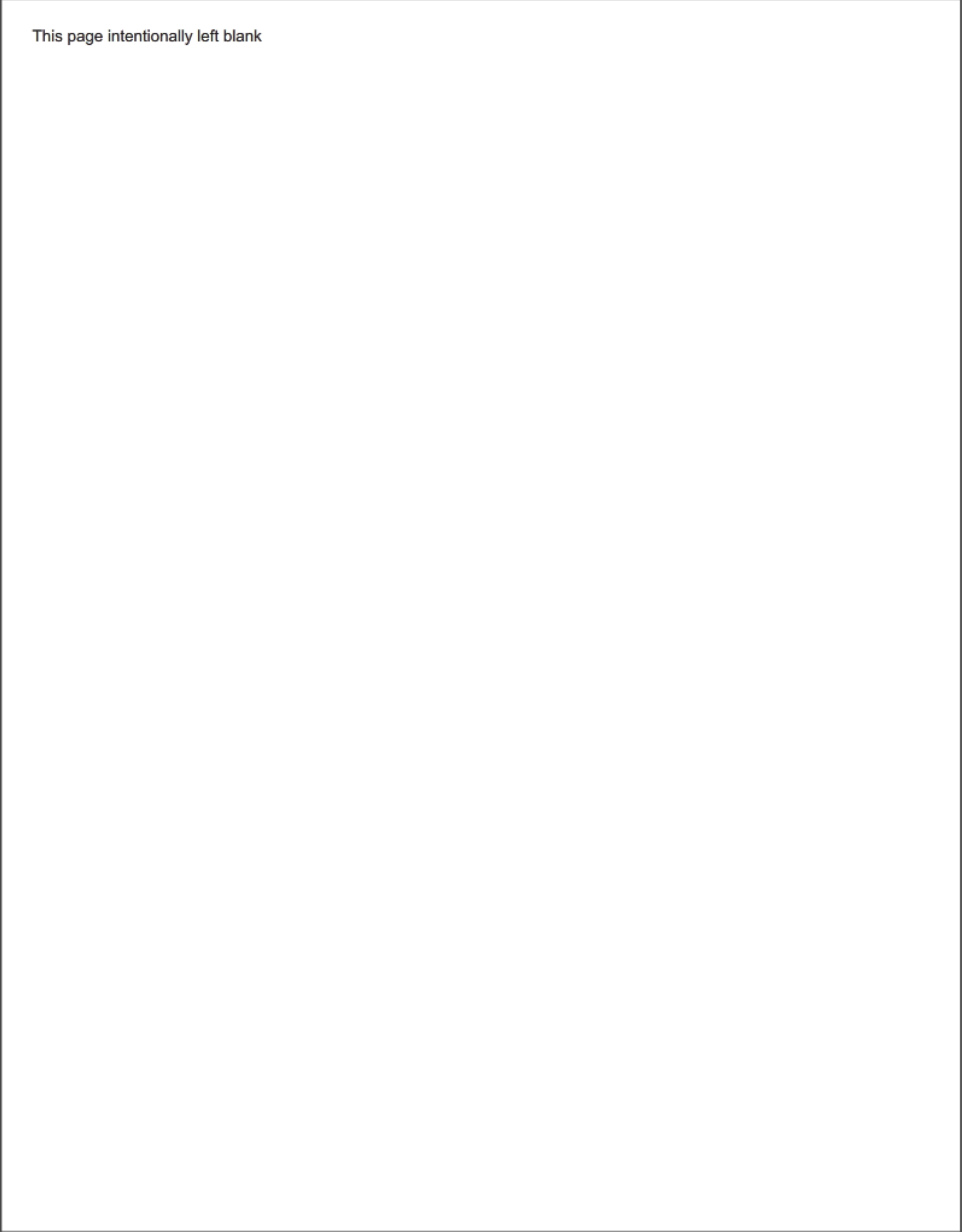
Patrick Tounian, Paris

Rédacteurs

Arnoux Jean-Baptiste, Paris
Auber Frédéric, Besançon
Auvin Stéphane, Paris
Benoist Grégoire, Boulogne-Billancourt
Bidat Etienne, Boulogne-Billancourt
Bonnard Arnaud, Paris
Bonnet Damien, Paris
Bourrillon Antoine, Paris
Brémond-Gignac Dominique, Paris
Carel Jean-Claude, Paris
Chabrol Brigitte, Marseille
Chaix Yves, Toulouse
Chambost Hervé, Marseille
Chantepie Alain, Tours
Chéron Gérard, Paris
Chevallier Bertrand, Boulogne-Billancourt
Coutant Régis, Angers
Cuvellier Jean-Christophe, Lille
Dalle Jean-Hugues, Paris
Dauger Stéphane, Paris
Delacourt Christophe, Paris
Doz François, Paris
Deschênes Georges, Paris
Dobremez Eric, Bordeaux
Fauroux Brigitte, Paris
Faye Albert, Paris
Foucaud Pierre, Versailles

Fournier-Charrière Elisabeth, Kremlin-Bicêtre
François Martine, Paris
Gaschignard Jean, Paris
Gérard Maxime, Boulogne-Billancourt
Gottrand Frédéric, Lille
Gras-Leguen Christèle, Nantes
Grimwood Claire, Boulogne-Billancourt
Grimprel Emmanuel, Paris
Hankard Régis, Tours
Hascoet Sébastien, Le Plessis-Robinson
Kermorvant (de) Elsa, Paris
Labbé André, Clermont-Ferrand
Labrune Philippe, Clamart
Lacreuze Isabelle, Strasbourg
La Monneraye (de) Yvan, Versailles
Lechevallier Joël, Rouen
Lefèvre-Utile Alain, Paris
Léger Juliane, Paris
Lienhardt Anne, Limoges
Lonlay (de) Pascale, Paris
Lorrot Mathie, Paris
Loundon Natalie, Paris
Mercier Jean-Christophe, Colombes
Merrot Thierry, Marseille
Milh Matthieu, Marseille
Mouriquand Pierre, Lyon
Mouterde Olivier, Rouen
Mure Pierre-Yves, Bron
Odent Sylvie, Rennes
Pasquier Laurent, Rennes
Picard Capucine, Paris
Podevin Guillaume, Angers
Ravasse Philippe, Caen
Raynaud Rachel, Marseille
Rosain Jérémie, Paris
Roussey Michel, Rennes
Ruemmele Frank, Paris
Sachs Philippe, Vannes
Sarles Jacques, Marseille
Sauvat Frédérique, St Denis de La Réunion
Schleiermacher Gudrun, Paris
Sermet-Gaudelus Isabelle, Paris
Stheneur Chantal, Montréal
Tounian Patrick, Paris
Tournemire (de) Renaud, Poissy

Tourniaire Barbara, Paris
Truffert Patrick, Lille
Turk Dominique, Lille
Varlet François, St Etienne
Verloes Alain, Paris
Wood Chantal, Limoges



This page intentionally left blank

Sociétés Savantes

Association Pédiadol
FCPC : Filière de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale.
GFHGNP : Groupe Francophone d'Hépato-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques.
GFRUP : Groupe Francophone de Réanimation et Urgences Pédiatriques.
GPG : Groupe de Pédiatrie Générale.
GPIP : Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique.
GPT : Groupe de Pédiatrie Tropicale.
SFCE : Société Française de lutte contre les cancers et leucémies de l'enfant et de l'adolescent.
SFEDP : Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique.
SFEIM : Société Française pour l'étude des Erreurs Innées du Métabolisme.
SFN : Société Française de Néonatologie.
SFNP : Société Française de Neurologie Pédiatrique.
SFSA : Société Française pour la Santé de l'Adolescent.
SHIP : Société Française d'Hématologie et d'Immunologie Pédiatrique.
SNP : Société de néphrologie pédiatrique.
SP2A : Société Pédiatrique de Pneumologie et Allergologie.

Relecteurs

Acar Philippe, Toulouse
Angoulvant François, Paris
Annequin Daniel, Paris
Auvin Stéphane, Paris
Bellaiche Marc, Paris
Bouvattier Claire, Bicêtre
Brioude Frédéric, Paris
Claris Olivier, Lyon
Chabrol Brigitte, Marseille
Cohen Robert, Créteil
Corvol Harriet, Paris
Coutant Régis, Angers
Couturier Justine, Lille
Cuvellier Jean-Christophe, Lille
Dauger Stéphane, Paris
Djeddi Djamal, Amiens
Dubern Béatrice, Paris
Epaud Ralph, Créteil
Fabre Alexandre, Marseille
Faye Albert, Paris
Foucaud Pierre, Versailles
Fournier-Charrière Elisabeth, Bicêtre
Fouyssac Fanny, Nancy

Gillion-Boyer Olivia, Paris
Grimprel Emmanuel, Paris
Jacquin Paul, Paris
Jaureguiberry (de) Jean-Pierre, Toulon
Khen-Dunlop Naziha, Paris
Kugener Béatrice, Lyon
Labarthe François, Tours
Leclair Marc-David, Nantes
Le Heuzey Marie-France, Paris
Linglart Agnès, Kremlin-Bicêtre
Mahlaoui Nizar, Paris
Martinerie Laetitia, Paris
Marguet Christophe, Rouen
Mas Emmanuel, Toulouse
Michon Jean, Paris
Milh Matthieu, Marseille
Nabbout Rima, Paris
Nguyen The Tich Sylvie, Lille
Picherot Georges, Nantes
Pietrement Christine, Amiens
Raynaud Rachel, Marseille
Rossignol Sylvie, Strasbourg
Saliba Elie, Tours
Thomas-Castelnau Pierre, Tours
Toubiana Julie, Paris
Tournemire (de) Renaud, Poissy
Tourneux Pierre, Amiens
Tourniaire Barbara, Paris
Willot Stéphanie, Tours

Table des matières

IV Gastroentérologie – Nutrition – Chirurgie abdomino-pelvienne

V Hématologie – Cancérologie

VI Infectiologie

VIII Néonatologie

Entraînement

Abréviations

AAG	Asthme aigu grave
AAN	Anticorps antinucléaires
AC	Âge chronologique
ACE	Acétylcholinestérase
ACPA	Analyse chromosomique sur puce ADN
ACR	Arrêt cardiorespiratoire
ACTH	Adrénocorticotrophine
ADEM	*Acute Disseminated Encephalo-Myelitis*
ADH	Hormone antidiurétique
ADN	Acide désoxyribonucléique
ADP	Adénopathie
AEEH	Allocation d'éducation de l'enfant handicapé
AEG	Altération de l'état général
AES	Allocation d'éducation spéciale
AET	Apport énergétique total
Afssaps	Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (ex. ANSM)
AGE	Acide gras essentiel
AH	Anémie hémolytique
AHAI	Anémie hémolytique auto-immune
AINS	Anti-inflammatoire non stéroïdien
AJD	Aide aux jeunes diabétiques
AJPP	Allocation journalière de présence parentale
AJR	Apports journaliers recommandés
ALAT	Alanine-transaminase
ALC	ADN libre circulant
ALD	Affection de longue durée
AMM	Autorisation de mise sur le marché
ANAES	Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé
ANC	Apports nutritionnels conseillés
ANCA	Anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires
ANSM	Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé
AO	Âge osseux
AOF	Alimentation orale fractionnée
APA	Activité physique adaptée
APLV	Allergie aux protéines du lait de vache
AR	Antirégurgitations
ARN	Acide ribonucléique
ARS	Agence régionale de santé
AS	Âge statural
ASAT	Aspartate transaminase
ASCA	Anticorps anti-*Saccharomyces cerevisiae*
ASE	Aide sociale à l'enfance
ASLO	Anti-streptolysine
ASP	Abdomen sans préparation
ATS	Antithyroïdien de synthèse
ATT	Aérateur transtympanique
ATU	Autorisation temporaire d'utilisation

AUC	*Area Under the Curve*
AUDC	Acide ursodésoxycholique
AVC	Accident vasculaire cérébral
AVK	Antivitamine K
AVS	Auxiliaire de vie scolaire
AZT	Zidovudine
β_2	β_2-mimétique
BAN	Battement des ailes du nez
BDCA	Bronchodilatateur à courte durée d'action
BDLA	Bronchodilatateur à longue durée d'action
BCG	Bacille de Calmette et Guérin
BEH	Bulletin épidémiologique hebdomadaire
BGN	Bacille Gram-négatif
BHR	Bactérie hautement résistante
BK	Bacille de Koch
BLSE	Bêtalactamase à spectre étendu
BMR	Bactérie mutirésistante
BNM	Besoin nutritionnel moyen
BPCO	Bronchopneumopathie chronique obstructive
BT	Biopsie de trophoblaste
BTA	Balancement thoraco-abdominal
BU	Bandelette urinaire
C3G	Céphalosporine de troisième génération
c-à-c	Cuillère à café
CAMSP	Centre d'action médicosociale précoce
CAP	Canal artériel persistant
CAV	Canal atrioventriculaire
CCH	Crise convulsive hyperthermique
CCLIN	Centre de coordination de la lutte contre les infections nosocomiales
CCMH	Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine
CCNE	Comité consultatif national d'éthique
CCQ	Céphalées chroniques quotidiennes
CDAPH	Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées
CDC	*Center for Disease Control*
CDES	Commission départementale d'éducation spéciale
CépiDc	Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès
CFTR	*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*
CGR	Culot globulaire rouge
CHEOPS	*Children's Hospital of East Ontario Pain Scale*
CIA	Communication interauriculaire
CIF	Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé
CIV	Communication interventriculaire
CIVD	Coagulation intravasculaire disséminée
CLAT	Centre de lutte antituberculeuse
CLIS	Classe d'intégration scolaire
CMI	Concentration minimale inhibitrice
CMP	Centre médicopsychologique
CMPP	Centre médicopsychopédagogique
CMV	Cytomégalovirus
CNCI	Centre national des concours d'internat
CPA	Concentré plaquettaire d'aphérèse

CPDPN	Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal
CRCM	Centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose
CRIP	Cellule de recueil des informations préoccupantes
CRP	Protéine C-réactive
CSHPF	Conseil supérieur d'hygiène publique de France
CTTE	Céphalées de type tension épisodiques
CTV	Comité technique des vaccinations
CV	Capacité vitale
CVF	Capacité vitale forcée
DAN	Douleurs aiguës du nouveau-né
DCCNa	Dichloroisocyanurate de sodium
DDB	Dilatation des bronches
DEET	*N,N*-diéthyl-3-méthylbenzamide
DEGR	Douleurs enfant Gustave Roussy
DEP	Débit expiratoire de pointe
DER	Dépense énergétique de repos
DFG	Débit de filtration glomérulaire
DFTCA	Définition française des troubles du comportement alimentaire
DHEA	Déhydroépiandrostérone
DHMC	Déficit hypophysaire multiple constitutionnel
DHOS	Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins
DIC	Distance intercondylienne
DIC	Déficit immunitaire combiné
DICS	Déficit immunitaire combiné sévère
DICV	Déficit immunitaire commun variable
DIH	Déficit immunitaire héréditaire
DIM	Distance intermalléolaire
DPN	Diagnostic prénatal
DRA	Détresse respiratoire aiguë
Drees	Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques
DRESS	*Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms*
DRP	Désobstruction rhinopharyngée
DS	Déviation standard
DTP	Diphtérie-tétanos-poliomyélite
EBNA	*Epstein-Barr Nuclear Antigen*
EBV	*Epstein-Barr Virus*
ECBC	Examen cytobactériologique des crachats
ECBU	Examen cytobactériologique des urines
ECG	Électrocardiogramme
ECGP	Examen des caractéristiques génétiques d'une personne
ECUN	Entérocolite ulcéronécrosante
EDIN	Échelle de douleur et d'inconfort du nouveau-né
EEG	Électroencéphalogramme
EFR	Épreuves fonctionnelles respiratoires
EFS	Épiphysiolyse fémorale supérieure
EPC	Entérobactéries productrice de carbapéménase
EPCT	Épilepsie à pointes centrotemporales
EPP	Électrophorèse des protéines plasmatiques
EREA	Établissement régional d'enseignement adapté
ERTL	Épreuve de repérage des troubles du langage
ERV	Entérocoque résistant à la vancomycine



EVA	Échelle visuelle analogique
EVENDOL	Évaluation enfant douleur
EVS	Échelle verbale simple
FAN	Facteur antinucléaire
FC	Fréquence cardiaque
FiO_2	Fraction inspirée en oxygène
FISH	Hybridation *in situ* en fluorescence
FMF	Fièvre méditerranéenne familiale
FO	Fond d'œil
FOGD	Fibroscopie œsogastroduodénale
FPS-R	*Faces Pain Scale-Revised*
FR	Fréquence respiratoire
FSH	*Follicle Stimulating Hormone*
FXTAS	*Fragile X Tremor Ataxia Syndrome*
γ-GT	Gamma-glutamyl-transpeptidase
G6PD	Glucose-6-phosphate déshydrogénase
GB	Globule blanc
GCS	*Glasgow Coma Scale*
GEA	Gastroentérite aiguë
GEU	Grossesse extra-utérine
GH	*Growth Hormone*
GINA	*Global Initiative for Asthma*
GnRH	*Gonadotropin Releasing Hormone*
GNA	Glomérulonéphrite aiguë
GR	Globule rouge
GRAPP	Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie
HA	Hypoallergénique
HAS	Haute Autorité de Santé
Hb	Hémoglobine
HbA1c	Hémoglobine glyquée
HCG	Hormone chorionique gonadotrophique
HCSP	Haut Conseil de la santé publique
HFO	Oscillation à haute fréquence
HGPO	Hyperglycémie provoquée par voie orale
HHV	*Human Herpes Virus*
Hib	*Haemophilus influenzae* de type b
HPV	*Human Papilloma Virus*
HSF	Hyalinose segmentaire et focale
HSV	*Herpes Simplex Virus*
HTA	Hypertension artérielle
HTAP	Hypertension artérielle pulmonaire
HTIC	Hypertension intracrânienne
IAH	Index d'apnées-hypopnées
ICSI	*Intracytoplasmic Sperm Injection*
IDR	Intradermoréaction
IEC	Inhibiteur de l'enzyme de conversion
IEM	Institut d'éducation motrice
Ig	Immunoglobulines
IGF	*Insulin-like Growth Factor*
IHS	*International Headache Society*
IIA	Invagination intestinale aiguë

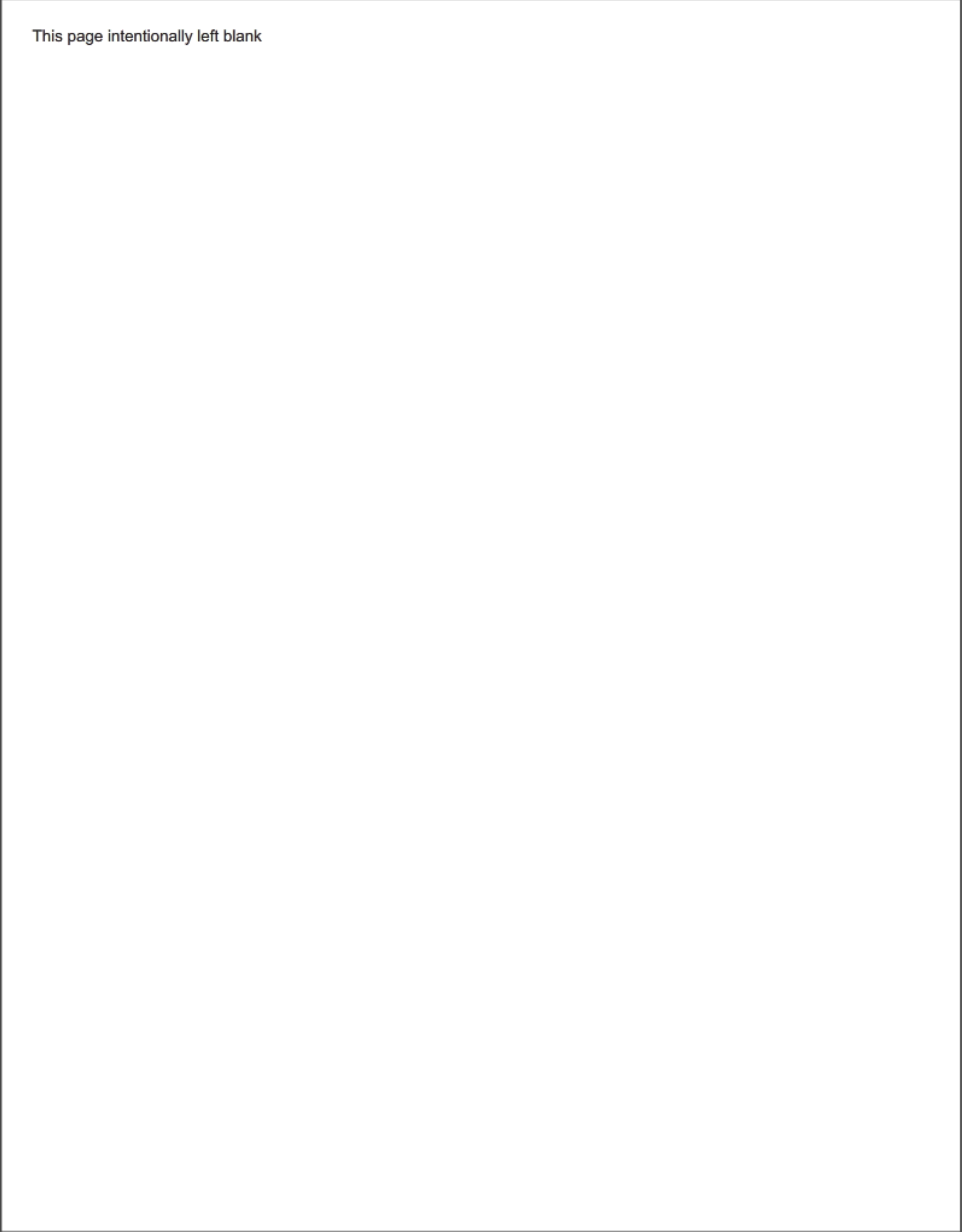
IL Interleukine
ILCOR *International Liaison Committee on Resuscitation*
IM Intramusculaire
IMC Indice de masse corporelle
IMC Infirmité motrice d'origine cérébrale
IME Institut médico-éducatif
IMG Interruption médicale de grossesse
IMOC Infirmité motrice d'origine cérébrale
IMP Institut médicopédagogique
IMPro Institut médicopédagogique professionnel
INBP Infections néonatales bactériennes précoces
INH Isoniazide
Inpes Institut national de prévention et d'éducation pour la santé
Inserm Institut national de la santé et de recherche médicale
InVS Institut de veille sanitaire
IOA Infection ostéoarticulaire
IPP Inhibiteur de la pompe à protons
IR Intrarectal
IR Institut de rééducation
IR Insuffisance rénale
IRC Insuffisance rénale chronique
IRM Imagerie par résonance magnétique
IST Infection sexuellement transmissible
ITL Infection tuberculeuse latente
IV Intraveineuse
IVL Intraveineuse lente
LAGC Lymphome anaplasique à grandes cellules
LAL Leucémie aiguë lymphoblastique
LAM Leucémie aiguë myéloblastique
LCC Longueur crâniocaudale
LCR Liquide céphalorachidien
LDH Lacticodéshydrogénase
LGM Lésion glomérulaire minime
LH *Luteinising Hormone*
LH-RH *Luteinizing Hormone-Releasing Hormone*
LMNH Lymphome malin non hodgkinien
MAKP Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire
MAP Menace d'accouchement prématuré
MAT Microangiopathie thrombotique
MCAD *Medium Chain Acyl-CoA Dehydrogenase*
MCP Mélange de concentrés plaquettaires
MDPH Maison départementale des personnes handicapées
MDR *Multiple Drug Resistance*
MEOPA Mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote
MIBG Méta-iodobenzylguanidine
MICI Maladie inflammatoire chronique de l'intestin
MIN Mort inattendue du nourrisson
Misp Médecin-inspecteur de santé publique
MMH Maladie des membranes hyalines
MNI Mononucléose infectieuse
MRC Maladie rénale chronique

MSN	Mort subite du nourrisson
NAPQI	*N*-acétyl-*p*-benzoquinone imine
NEDC	Nutrition entérale discontinue
NFCS	*Neonatal Facial Coding System*
NFS	Numération-formule sanguine
NIPT	*Non Invasive Prenatal Testing*
OAP	Œdème aigu du poumon
ODAS	Observatoire de l'action sociale décentralisée
OEAP	Otoémissions acoustiques provoquées
OGE	Organes génitaux externes
OMA	Otite moyenne aiguë
OMC	Otite moyenne chronique
OMS	Organisation mondiale de la santé
ONED	Observatoire national de l'enfance en danger
OPH	Ostéochondrite primitive de hanche
OPP	Ordonnance de placement provisoire
OPS	*Objective Pain Scale*
ORL	Otorhinolaryngologie
OSM	Otite séromuqueuse
PA	Pression artérielle
PAD	Pression artérielle diastolique
PAI	Projet d'accueil individualisé
PAL	Phosphatase alcaline
PAM	Pression artérielle moyenne
PAPP-A	Protéine plasmatique placentaire de type A
PAS	Pression artérielle systolique
PBR	Ponction-biopsie rénale
PC	Périmètre crânien
PCA	*Patient-Controled Analgesia*
PCH	Prestation de compensation du handicap
PCN	Périmètre crânien de naissance
PCR	*Polymerase Chain Reaction*
PCT	Procalcitonine
PEA	Potentiels évoqués auditifs
PEAA	Potentiels évoqués auditifs automatisés
PEG	Polyéthylène glycol
PEP	Pression expiratoire positive
PESS	Panencéphalite sclérosante subaiguë
PEV	Potentiels évoqués visuels
PK	Pyruvate kinase
PK/PD	*Pharmacokinetic/Pharmacodynamic*
PL	Ponction lombaire
PLA	Ponction de liquide amniotique
PLP	Protéine de liaison à la pénicilline
PLV	Protéine du lait de vache
PMA	Procréation médicalement assistée
PMI	Protection maternelle et infantile
PN	Poids de naissance
PNA	Pyélonéphrite aiguë
PNN	Polynucléaires neutrophiles
POF	*Premature Ovarian Failure*

POIC Pseudo-obstruction intestinale chronique
PPC Pression positive continue
PPS Projet personnalisé de scolarisation
PPS Programme personnalisé de soins
PpT Poids attendu pour la taille
PSDP Pneumocoque de sensibilité diminuée à la pénicilline
PSL Produit sanguin labile
PTI Purpura thrombopénique idiopathique
PZA Pyrazinamide
QD Quotient de développement
QDSA Questionnaire douleur de Saint-Antoine
QI Quotient inhibiteur
QI Quotient intellectuel
RAA Rhumatisme articulaire aigu
RAI Recherche d'agglutinines irrégulières
RAST *Radio Allergosorbent Test*
RBP *Retinol Binding Protein*
RCH Rectocolite hémorragique
RCIU Retard de croissance intra-utérin
RCP Réanimation cardiorespiratoire
RCP Réunion de concertation pluridisciplinaire
RFP Rifampicine
RGO Reflux gastro-œsophagien
RMO Références médicales opposables
ROC Réflexe d'orientation conditionnée
ROI Réflexe d'orientation-investigation
ROR Rougeole, oreillons, rubéole
ROT Réflexes ostéotendineux
RPDE Rupture de la poche des eaux
RPM Rupture prématurée des membranes
RT-PCR *Reverse Transcription Polymerase Chain Reaction*
RVU Reflux vésico-urétéral
SA Semaine d'aménorrhée
SAAAIS Service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire
SAFEP Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce
SAOS Syndrome d'apnée obstructive du sommeil
SAPL Syndrome des antiphospholipides
SARM *Staphylococcus aureus* résistant à la méticilline
SASM *Staphylococcus aureus* sensible à la méticilline
SAT Sérologie antitétanique
SAT Synovite aiguë transitoire
SBS Syndrome du bébé secoué
SC Sous-cutané
Scorad *Scoring Atopic Dermatitis*
SDRA Syndrome de détresse respiratoire aiguë
se Sensibilité
SEGPA Section d'enseignement général et professionnel adapté
SEIPA Syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires
SESSAD Service éducatif de soins et de suivi à domicile
SFA Souffrance fœtale aiguë
SGA Streptocoque bêta-hémolytique du groupe A

SGB	Streptocoque du groupe B
SHA	Solution hydroalcoolique
SHIP	Société d'hématologie et d'immunologie pédiatrique
SHU	Syndrome hémolytique et urémique
SIADH	Sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique
SIO	Sphincter inférieur de l'œsophage
SIOP	Société internationale d'oncologie pédiatrique
SNC	Système nerveux central
SNI	Syndrome néphrotique idiopathique
SOC	Syndrome otite-conjonctivite
spe	Spécificité
SPILF	Société de pathologie infectieuse de langue française
SPLF	Société de pneumologie de langue française
SpO_2	Saturation périphérique en oxygène
SRIS	Syndrome de réponse inflammatoire systémique
SRO	Soluté de réhydratation orale
SSAD	Service de soins à domicile
SSEFIS	Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire
SSS	*Scalded Skin Syndrom*
SSSS	*Staphylococcal Scalded Skin Syndrome*
T4F	Tétralogie de Fallot
T°C	Température (en degrès celsius)
TC	Traumatisme crânien
TCA	Temps de céphaline avec activateur
TCA	Trouble du comportement alimentaire
TCM	Triglycéride à chaîne moyenne
TCMH	Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine
TDAH	Trouble du déficit de l'attention-hyperactivité
TDM	Tomodensitométrie
TDR	Test de diagnostic rapide
TED	Troubles envahissants du développement
TENS	*Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation*
TEP	Tomographie par émission de positons
TIAC	Toxi-infection alimentaire collective
TIC	Tirage intercostal
TIR	Trypsine immunoréactive
TM	Temps-mouvements
TN	Taille de naissance
TNFα	*Tumor Necrosis Factor α*
TOGD	Transit œsogastroduodénal
TP	Taux de prothrombine
TpA	Taille attendue pour l'âge
TPHA	*Treponemal Hemagglutination*
TPO	Test de provocation par voie orale
TR	Toucher rectal
TRC	Temps de recoloration cutanée
TS	Tentative de suicide
TSA	Troubles du spectre autistique
TSH	*Thyroid Stimulating Hormone*
TSLO	Troubles spécifiques de la parole et/ou du langage oral
TSS	*Toxic Shock Syndrome*

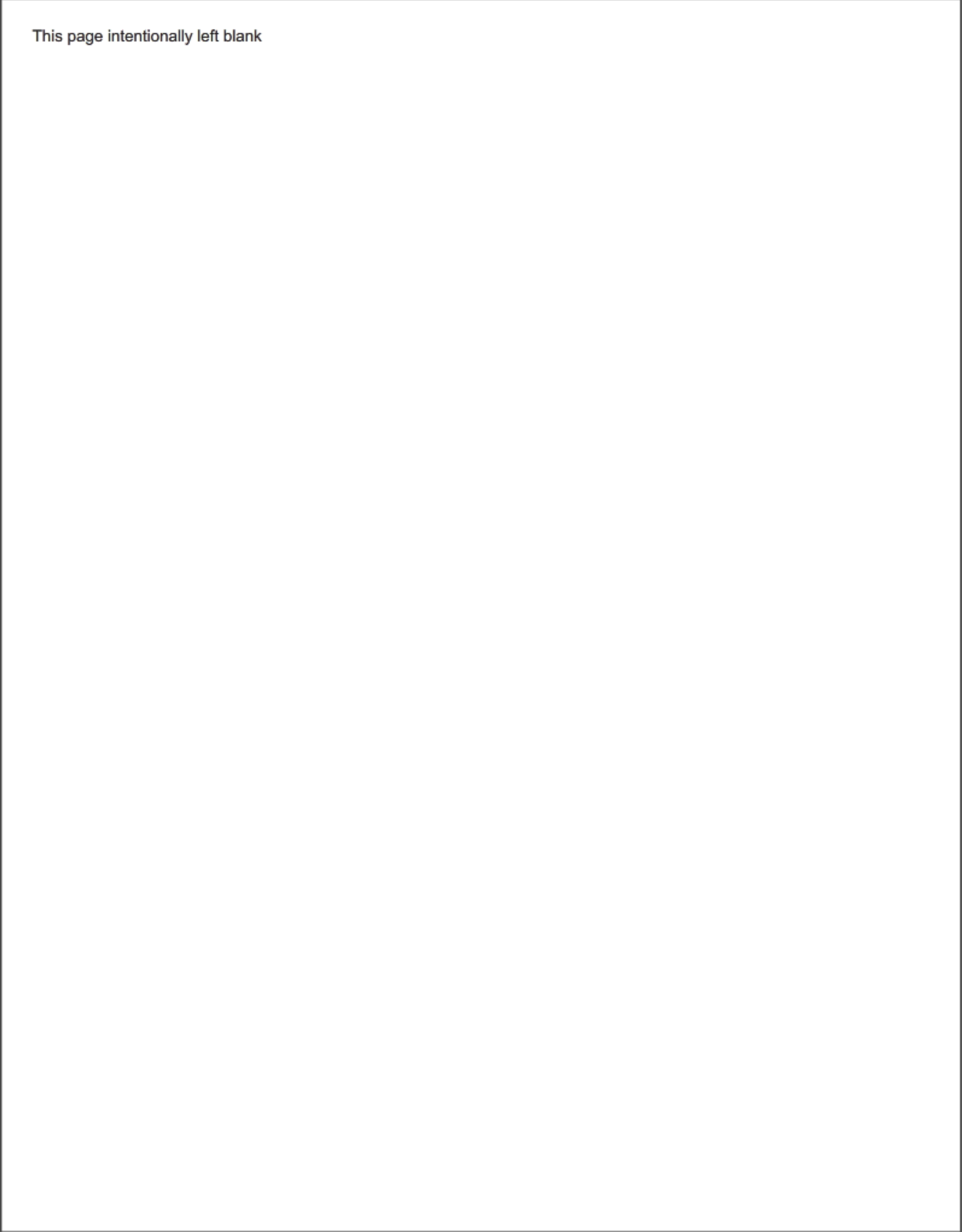
TTL Test de transformation lymphoblastique
UFC Unités formant colonies
UHCD Unité d'hospitalisation de courte durée
ULIS Unité localisée pour l'inclusion scolaire
UPI Unité pédagogique d'intégration
USC Unité de soins continus
USI Unité de soins intensifs
VAI Voies aériennes inférieures
VAS Voies aériennes supérieures
VAT Vaccination antitétanique
VCA *Viral Capsid Antigen*
VD Ventricule droit
VDRL *Veneral Disease Research Laboratory*
VEMS Volume expiratoire maximal en 1 seconde
VG Ventricule gauche
VGM Volume globulaire moyen
VHB Virus de l'hépatite B
VHC Virus de l'hépatite C
VIH Virus de l'immunodéficience humaine
VIP *Vasoactive Intestinal Peptide*
VNI Ventilation non invasive
VPN Valeur prédictive négative
VPP Valeur prédictive positive
VRS Virus respiratoire syncytial
VS Vitesse de sédimentation
VUP Valves de l'urètre postérieur
VVP Voie veineuse périphérique
VZV Virus de la varicelle et du zona
WISC *Wechsler Intelligence Scale for Children*
WPPSI *Wechsler Preschool and Primary Scale Intelligence*



This page intentionally left blank

I

Croissance et développement



This page intentionally left blank

CHAPITRE

1

Croissance normale et pathologique

Items et objectifs du CNCI

Item 51 – UE 2 – Retard de croissance staturo-pondérale

- Diagnostiquer un retard de croissance staturo-pondérale.

Item 241 – UE 8 – Hypothyroïdie

- Diagnostiquer une hypothyroïdie chez le nouveau-né, l'enfant et l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Avant de commencer…

L'item « Retard de croissance » peut apparaître difficile à aborder, car il intègre des anomalies susceptibles de concerner deux paramètres essentiels pour évaluer la croissance : la taille et le poids.

L'analyse des courbes de croissance est essentielle.
L'infléchissement ou la cassure du paramètre « **taille** » est du domaine plus spécifique de la spécialité endocrinologique. L'infléchissement ou la cassure du paramètre « **poids** » est du domaine plus spécifique des spécialités gastroentérologique et nutritionnelle.

I. Pour bien comprendre

A. Croissance normale de l'enfant

1. Points de repère à mémoriser

Les paramètres à connaître sont mentionnés dans le tableau 1.1.

Au cours du premier trimestre, les nourrissons doivent prendre 25 g par jour ; au cours de la première année, 25 cm.

Tableau 1.1. Repères de croissance.
TN : taille de naissance ; PN : poids de naissance ; PC : périmètre crânien.

Âge	Taille (cm)	Poids (kg)	PC (cm)
Naissance à terme	TN = 50	PN = 3,5	PCN = 35
4 mois	60	7 (= PN × 2)	40
9 mois	70	9	45
1 an	75	10 (= PN × 3)	47
4 ans	100 (= TN × 2)	16	50

2. Physiologie de la croissance staturale

La croissance postnatale est contrôlée par plusieurs facteurs : génétiques (taille des parents, polymorphismes génétiques), hormonaux (hormone de croissance, hormones thyroïdiennes, hormones sexuelles), nutritionnels (apports) et psychoaffectifs.

La sécrétion d'hormone de croissance hypophysaire est stimulée par la GHRH (d'origine hypothalamique) et la ghréline (d'origine stomacale). Elle est pulsatile.

La liaison de l'hormone de croissance à son récepteur induit la synthèse d'IGF-1 hépatique. L'IGF-1 ainsi libéré dans la circulation agit sur les tissus périphériques, notamment le cartilage de croissance. Sa sécrétion n'est pas pulsatile. La synthèse d'IGF-1 dépend également d'un bon état nutritionnel.

La croissance est un phénomène continu (tableau 1.1) :

- de la naissance à l'âge de 4 ans : phase de croissance rapide ; l'enfant se place sur son couloir de croissance génétique ;
- de 4 ans à la prépuberté : phase de croissance linéaire (5–6 cm par an) ;
- au cours de la puberté : phase de croissance rapide (7–9 cm par an) jusqu'à l'acquisition de la taille adulte moyenne (chez les garçons : 177 cm ; chez les filles : 165 cm ; selon les courbes de l'OMS).

3. Évaluation pratique de la croissance

Les paramètres taille, poids et PC sont à mesurer à chaque consultation.

Les courbes de croissance de population considèrent comme normale une croissance entre −2 DS et +2 DS (déviations standards) ou entre le 3e et le 97e percentile. Par définition, 95 % de la population se situe entre ces intervalles.

Un enfant dont les paramètres se situent hors de ces courbes peut avoir une croissance normale (par définition statistique), mais le risque de pathologie entravant la croissance est plus élevé que dans le reste de la population.

L'utilisation de courbes adaptées à l'âge est essentielle pour une bonne analyse :

- courbes « 0–3 ans » (pour le carnet de santé dans sa version actuelle) : poids, taille, PC avec graduation mensuelle pour les enfants âgés de moins de 3 ans (d'autres courbes existent comme celle du groupe français d'auxologie allant de 0 à 4 ans, celle de l'OMS allant de 0 à 5 ans) ;
- courbe « 0–18 ans » : poids, taille avec graduation trimestrielle pour les enfants âgés de plus de 3 ans ;

- le calcul de l'âge chronologique de l'enfant lors de la mesure doit être reporté précisément sur la courbe et non arrondi à l'année supérieure ou inférieure.

La **croissance normale** doit répondre aux critères suivants :

- régularité de la croissance et de la vitesse de croissance (fig. 1.1) ;
- concordance entre courbe pondérale et courbe staturale ;
- concordance (± 1,5 DS) avec la taille cible génétique.

La **taille cible génétique** se calcule avec la formule :
(Moyenne des tailles du père et de la mère) + 6,5 cm si garçon *ou* – 6,5 cm si fille.

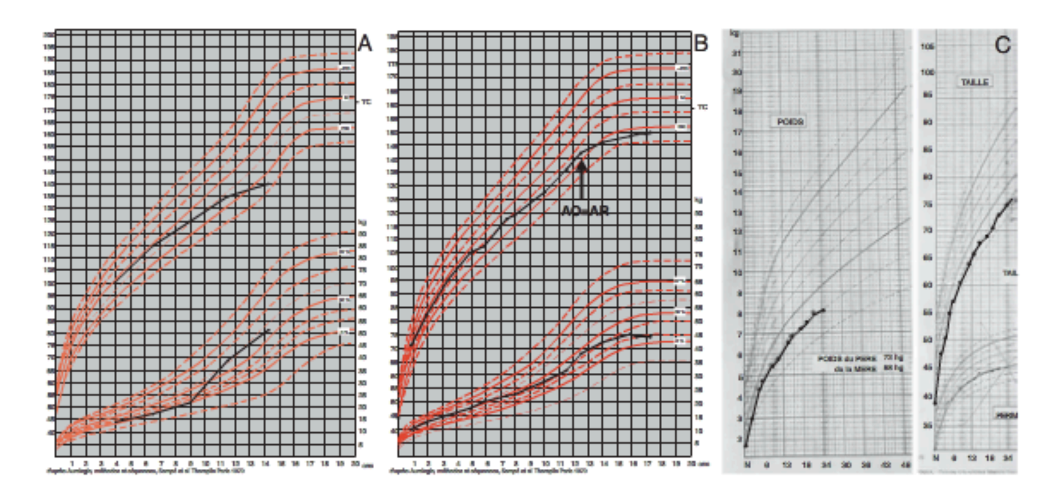


Fig. 1.1. Exemples de courbe staturo-pondérale.
A. Enfant ayant un hypercorticisme. Ralentissement de la vitesse de croissance à partir de l'âge de 6 ans et demi concomitante d'une prise de poids. **B.** Absence d'accélération de la croissance à la puberté. **C.** Enfant née PAG (1 500 g à 37 SA). Absence de rattrapage statural et pondéral à l'âge de 2 ans.

La courbe de croissance staturale s'analyse avec la courbe de croissance pondérale (et de PC avant 4 ans) pour faciliter la démarche diagnostique étiologique.

B. Retard de croissance staturo-pondérale

1. Définitions

Définition d'un **retard de croissance staturo-pondérale** :

- taille inférieure à – 2 DS ou indice de masse corporelle (IMC) < 3e percentile ;
- ralentissement de la vitesse de croissance ;
- croissance staturale ≤ – 1,5 DS par rapport à la taille cible génétique.

IMC = poids (en kg) rapporté au carré de la taille (en mètre).
Âge osseux (AO) : l'âge de maturation osseuse selon les atlas de référence.

2. En pratique

Retenir :

- le ralentissement de la prise de poids, isolé ou antérieur à celui de la taille = **retard pondéral** avec IMC bas pour l'âge, est d'origine avant tout carentielle ou digestive ;
- le ralentissement de la vitesse de croissance staturale antérieur ou contemporain à celui de la prise de poids = **retard statural prédominant** avec IMC normal pour l'âge, est d'origine avant tout endocrinienne ;
- toute pathologie chronique peut être responsable d'un retard de croissance.

Bilan biologique initial minimal en cas de retard de croissance :

- NFS, ionogramme sanguin avec urée et créatinine, réserve alcaline, VS, ferritine, IgA anti-transglutaminase, IgA totales ;
- TSH, T4l, IGF-1, caryotype si fille.

Les points importants de trois étiologies sont détaillés ici : le syndrome de Turner, le craniopharyngiome et le déficit hypophysaire constitutionnel multiple.

Les causes de retard pondéral prédominant d'origine gastroentérologique et/ou nutritionnelle sont traitées dans d'autres chapitres.

II. Orientation diagnostique devant un retard de croissance

A. Orientation diagnostique

Le tableau 1.2 résume la démarche du diagnostic étiologique d'un retard staturo-pondéral.

Tableau 1.2. Orientation étiologique devant un retard staturo-pondéral en fonction de l'âge.

	0 à 4 ans	4 ans à prépuberté	Puberté
Retard staturo-pondéral constitutionnel	– Causes endocriniennes • Déficit en hormone de croissance isolé • Déficit en hormone de croissance associé à un panhypopituitarisme – Retard de croissance à début intra-utérin sans rattrapage statural postnatal	– Causes endocriniennes • Déficit en hormone de croissance isolé • Déficit en hormone de croissance associé à un déficit hypophysaire multiple – Causes syndromiques • Syndrome de Turner • Autres syndromes rares (Noonan) – Dysplasies squelettiques • Dyschondrostéose et autres	– Causes endocriniennes • Retard pubertaire • Hypogonadisme hypogonadotrope – Causes syndromiques • Syndrome de Turner – Dysplasies squelettiques • Dyschondrostéose et autres
Retard staturo-pondéral acquis	– Causes digestives, nutritionnelles et pathologies chroniques • Allergie aux protéines du lait de vache • Maladie cœliaque • Insuffisance d'apports • Mucoviscidose • Pathologies hépatiques	– Causes digestives, nutritionnelles et pathologies chroniques • Maladie cœliaque • Insuffisance rénale chronique • Maladie de Crohn (et MICI) • Pathologies hépatiques • Insuffisance d'apport – Causes endocriniennes • Déficit en hormone de croissance secondaire à une tumeur hypophysaire (craniopharyngiome) • Hypothyroïdie (Hashimoto) • Excès de glucocorticoïdes (syndrome de Cushing ou corticoïdes exogènes) – Nanisme psychosocial	– Causes endocriniennes • Déficit en hormone de croissance et/ou en gonadotrophines secondaire à une tumeur hypophysaire (craniopharyngiome) – Causes digestives, nutritionnelles et pathologies chroniques • Maladie cœliaque • Maladie de Crohn (et MICI) • Insuffisance rénale chronique • Pathologies hépatiques – Anorexie de l'adolescent(e)

B. Retard pondéral isolé ou antérieur au retard statural

Toute pathologie chronique, en particulier digestive (APLV, maladie cœliaque, mucoviscidose, maladie de Crohn), peut retentir sur la croissance staturo-pondérale.

L'insuffisance pondérale témoigne d'un déséquilibre entre les apports et les besoins. Outre leur retentissement nutritionnel, toutes les pathologies chroniques entraînant une mauvaise oxygénation (cardiopathies, maladies respiratoires…) ou un déséquilibre du milieu intérieur (tubulopathie avec acidose ou alcalose chronique, insuffisance rénale chronique, cholestase) peuvent avoir un effet néfaste sur la croissance.

Les traitements utilisés dans les pathologies chroniques, comme les corticoïdes en utilisation prolongée, peuvent également ralentir la vitesse de croissance.

Enfin, l'impact des facteurs psychologiques sur la croissance est illustré par le nanisme psycho-social, qui se caractérise par une mauvaise croissance staturopondérale chez un enfant ayant des apports nutritionnels suffisants mais en carence affective.

Toutes les pathologies chroniques sont susceptibles d'entraîner un retard de croissance.
Certaines peuvent être pauci-symptomatiques et doivent être recherchées systématiquement devant un retard de croissance inexpliqué, en particulier les pathologies rénales et la maladie cœliaque. Il faut ainsi rechercher des antécédents d'infections urinaires répétées et mesurer la PA en cas de retard de croissance.

C. Retard statural prédominant

1. Causes endocriniennes

Retard de croissance staturale avec prise pondérale concomitante

Hypothyroïdies de l'enfant

Les **hypothyroïdies congénitales** sont dépistées par le test Guthrie fait lors du dépistage néonatal systématique à 3 jours de vie (voir chapitre 46).

À la naissance, les enfants atteints d'hypothyroïdie congénitale ont une taille et un poids normaux pour leur âge gestationnel.

Les **hypothyroïdies acquises** peuvent survenir à des âges variables (pic de survenue à l'adolescence). Elles entraînent un ralentissement de la vitesse de croissance pouvant parfois aller jusqu'à l'arrêt complet de la croissance. La maturation osseuse est très retardée.

En dehors du ralentissement de la croissance et d'un goitre, les signes de l'hypothyroïdie sont généralement frustes, voire absents.

Les causes d'hypothyroïdies acquises de l'enfant sont :

- la thyroïdite de Hashimoto (la plus fréquente) : la TSH est élevée, la T4l est basse, les anticorps anti-TPO (anti-thyroperoxydase) et anti-Tg (anti-thyroglobuline) sont positifs, le tissu thyroïdien est hétérogène à l'échographie ;
- le déficit thyréotrope central (exceptionnel) secondaire à une tumeur de la région hypothalamo-hypophysaire : la TSH est basse, la T4l est basse.

Hypercorticisme

Chez l'enfant, il est :

- soit iatrogène : corticothérapie orale prolongée ;
- soit d'origine endogène :
  - maladie de Cushing secondaire à un adénome hypophysaire secrétant de l'ACTH ;
  - syndrome de Cushing secondaire à une production autonome de cortisol par les surrénales.

La courbe de croissance est très évocatrice et associe un ralentissement de la vitesse de croissance staturale avec une prise de poids excessive (fig. 1.1A).

Le diagnostic positif du syndrome de Cushing est réalisé par la mesure du cortisol libre sur 24 heures.

Craniopharyngiome

Voir § III.A.

Trois diagnostics à rechercher en cas de retard de croissance staturale avec prise pondérale concomitante : hypercorticisme, hypothyroïdie, tumeur hypothalamo-hypophysaire.

Retard de croissance staturale sans prise pondérale concomitante

Déficit en hormone de croissance

Le **déficit en GH congénital** n'entraîne pas d'altération de la taille de naissance ; la croissance staturale s'infléchit entre les âges de 0 et 3 ans.

Les principales causes sont :

- une anomalie de développement de la région hypothalamo-hypophysaire (hypoplasie de l'antéhypophyse, posthypophyse ectopique avec ou sans interruption de tige pituitaire, dysplasie septo-optique), souvent associée à d'autres déficits hypophysaires (panhypopituitarisme si déficits antéhypophysaires en GH, TSH, FSH/LH et ACTH) ;
- un déficit en hormone de croissance hypophysaire isolé.

Les signes observés sont : les hypoglycémies, nécessitant une prise en charge urgente (voir chapitre 8) et un micropénis chez le garçon. Chez l'enfant plus grand, le ralentissement statural peut être associé à un retard de maturation osseuse, une adiposité tronculaire, un faciès poupin avec une ensellure nasale marquée et un front bombé. Lorsque le déficit en hormone de croissance est associé à d'autres déficits hypophysaires, la symptomatologie est plus riche (voir § III.C).

Le **déficit en GH secondaire** entraîne un ralentissement de la croissance staturale (fig. 1.2).

Ses principales causes sont :

- des tumeurs de la région hypothalamo-hypophysaire (surtout le craniopharyngiome, voir § III.A) ;
- l'irradiation crânienne ;
- un traumatisme crânien.

Le diagnostic d'un déficit en hormone de croissance repose sur :

- le dosage basal de l'IGF-1, à interpréter en fonction de l'état nutritionnel et du stade pubertaire ;

- l'évaluation du taux plasmatique d'hormone de croissance (GH) au cours d'un test de stimulation pharmacologique ou lors d'une hypoglycémie spontanée (chez le nouveau-né), évaluant la réserve hypophysaire en GH. Le dosage ponctuel de GH n'a aucun intérêt car la sécrétion de GH est pulsatile : une valeur basse spontanée ne signe pas un déficit mais peut correspondre au nadir de pulsatilité. On conclut à un déficit en GH si le pic de GH est inférieur à 20 mUI/L lors de deux tests de stimulation distincts ;
- l'IRM cérébrale centrée sur la région hypothalamo-hypophysaire ;
- l'âge osseux (à la recherche d'un retard de maturation).

Les autres fonctions hypophysaires (thyréotrope, corticotrope, lactotrope, gonadotrope) seront évaluées de manière concomitante lors des tests de sécrétion de GH.

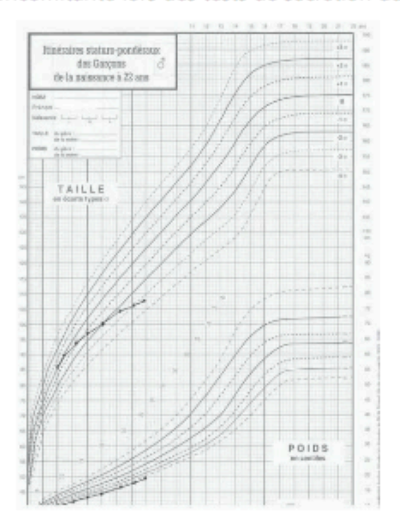


Fig. 1.2. Ralentissement sévère de la croissance à partir de l'âge de 2 ans ½ chez un enfant atteint de panhypopituitarisme.

Retard simple de puberté

C'est la cause la plus fréquente de retard statural à l'adolescence. Fréquent chez les garçons, il est rare chez les filles.

Le retard de croissance peut précéder de quelques mois ou années le début de la puberté.

Cliniquement, le retard de croissance s'associe à un retard de développement pubertaire (absence d'augmentation du volume testiculaire à 14 ans chez un garçon, absence de poussée mammaire à 13 ans chez une fille).

Il existe souvent des antécédents familiaux de puberté tardive, de croissance tardive et/ou de premières règles après l'âge de 15 ans (voir chapitre 2).

2. Causes syndromiques, génétiques

Syndrome de Turner

Voir § III.B.

Maladies osseuses constitutionnelles

Après avoir éliminé une pathologie nutritionnelle, une pathologie endocrinienne, un syndrome de Turner, il faut rechercher une anomalie de la croissance du squelette cliniquement et radiologiquement.

La plus fréquente des maladies osseuses constitutionnelles est la **dyschondrostéose**, due à une perte de fonction du gène *SHOX* (*Short Stature Homeobox Gene*), situé sur la région pseudo-autosomale du chromosome X. C'est la délétion de ce gène qui est responsable de la petite taille du syndrome de Turner.

3. Retard de croissance à début intra-utérin, hypotrophie à la naissance

Le terme de **retard de croissance intra-utérin** (RCIU) est réservé aux enfants pour lesquels la preuve du début intra-utérin du retard de croissance a été faite (par l'échographie anténatale par exemple). Il est préférable d'utiliser, pour les enfants ayant un petit poids ou une petite taille de naissance, le terme de « **petit pour l'âge gestationnel** » (PAG).

L'hypotrophie, ou PAG, se définit comme :

- selon l'OMS : poids de naissance < 2500 g ; cette définition a le désavantage de ne pas tenir compte du terme de naissance ;
- poids et/ou taille de naissance < −2 DS pour l'âge gestationnel en comparaison à une population de référence (en France, utilisation des courbes AUDIPOG).

Dans 90 % des cas d'enfants nés PAG, la taille se normalise dans les deux premières années de vie. Les 10 % PAG qui ne rattrapent leur retard statural sont à risque de petite taille finale.

4. Petite taille constitutionnelle, ou petite taille idiopathique

La petite taille constitutionnelle (ou idiopathique) est fréquente. Souvent, un des deux parents voire les deux sont de petite taille.

C'est un diagnostic d'élimination qui est porté lorsque les causes suivantes ont été éliminées :

- pathologies digestives, nutritionnelles, générales ou psychosociales ;
- déficit en hormone de croissance, déficit en hormones thyroïdiennes, déficit en hormones sexuelles, excès de cortisol ;
- syndrome de Turner et autres syndromes ;
- maladies osseuses constitutionnelles visibles sur les radiographies de squelette.

III. Points clés à propos de certaines causes

A. Craniopharyngiome

1. Généralités

Le craniopharyngiome représente environ 10 % des tumeurs intracrâniennes de l'enfant.

Il s'agit d'une tumeur intracrânienne bénigne d'origine embryonnaire, intra- ou suprasellaire (se développant dans ou juste au-dessus de la selle turcique), qui peut léser à des degrés variables l'antéhypophyse et la posthypophyse, et risque de comprimer le chiasma optique.

2. Diagnostic

Les caractéristiques du retard de croissance du craniopharyngiome sont :

- début après 4 ans ;
- modification de la vitesse de croissance chez un enfant qui avait une croissance strictement normale auparavant (caractère acquis).

Les éléments cliniques et paracliniques pouvant mener au diagnostic sont :

- signes d'HTIC : céphalées matinales, déficit moteur, œdème papillaire ;
- signes ophtalmologiques : amputation du champ visuel (compression du chiasma), œdème papillaire ou atrophie optique (au fond d'œil) secondaires à une HTIC, exceptionnellement cécité (compression du nerf optique) ;
- signes endocriniens : diabète insipide, retard statural parfois associé à une prise de poids (syndrome hypothalamique avec hyperphagie) et/ou retard pubertaire.

3. Explorations au diagnostic

Pour affirmer le diagnostic, il faut réaliser une **imagerie hypophysaire** :

- en première intention : l'IRM hypothalamo-hypophysaire avec injection affirme la présence de la tumeur (intra- et/ou suprasellaire), sa structure (charnue, kystique) et apprécie les rapports de proximité, en particulier avec le chiasma (fig. 1.3A et B) ;
- le scanner de l'hypophyse est utile pour distinguer le craniopharyngiome des autres types de tumeurs hypophysaires : il permettra de visualiser des calcifications intratumorales, signe très spécifique de cette tumeur (fig. 1.3C).

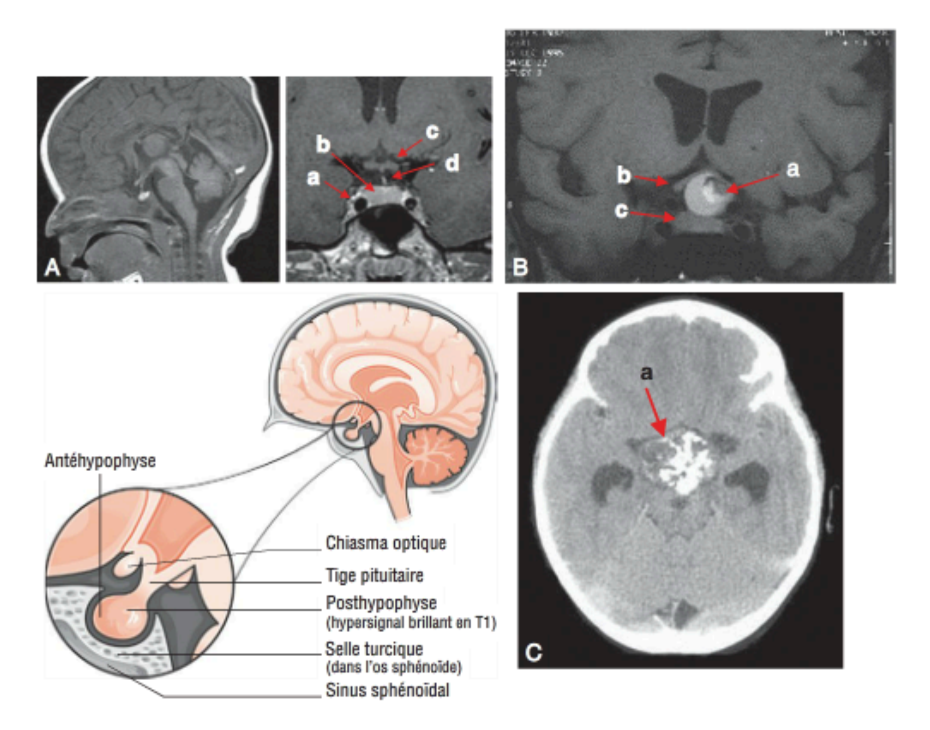


Fig. 1.3. Imagerie hypophysaire.

A. Hypophyse normale en IRM. Coupe sagittale (T1), frontale (T1 avec injection de gadolinium) et représentation schématique. Sur la coupe frontale: a : carotide interne droite ; b : hypophyse antérieure ; c : chiasma optique ; d : tige pituitaire. **B.** IRM hypophysaire, coupe frontale, séquence T1. Craniopharyngiome charnu et kystique (a) suprasellaire (c), refoulant le chiasma (b) diagnostiqué chez une enfant âgée de 7 ans. **C.** Coupe horizontale de scanner cérébral montrant des calcifications suprasellaires (a) (hyperdensité spontanée).

Il est nécessaire d'étudier le retentissement de la tumeur :

- examen ophtalmologique : fond d'œil (signes d'HTIC) et champ visuel (compression chiasmatique);
- évaluation des fonctions antéhypophysaires, bilan entrées-sorties à la recherche d'un diabète insipide.

B. Syndrome de Turner

1. Généralités

Le syndrome de Turner est une affection génétique rare (1 cas pour 2 500 filles) qui n'affecte que les filles.

Il est lié à l'absence totale ou partielle d'un chromosome X : monosomie du chromosome X (45,X0) ou mosaïque de cellules (certaines cellules sont 45,X0; certaines cellules sont 46,XX).

La monosomie X est associée à un phénotype plus sévère que les formes mosaïques.

2. Diagnostic

Le syndrome de Turner associe pratiquement toujours :

- un retard de croissance prédominant sur la taille;
- une insuffisance ovarienne responsable d'une absence de développement pubertaire et d'une infertilité.

Les caractéristiques du retard de croissance du syndrome de Turner sont :

- un retard de croissance à début intra-utérin;
- un retard statural qui s'aggrave au cours des années;
- une absence d'accélération de la croissance à l'âge pubertaire (secondaire à l'insuffisance ovarienne);
- des signes osseux cliniques et radiologiques dus à la délétion du gène *SHOX* porté par le chromosome X (voir § II.C.2 « Maladies osseuses constitutionnelles »);
- une taille finale moyenne en l'absence de traitement à 142 cm en France.

Les signes cliniques et paracliniques menant au diagnostic sont (fig. 1.4) :

- *in utero* : anomalies échographiques (nuque épaisse, hygroma kystique, cardiopathie, retard de croissance, rein en fer à cheval);
- à la naissance : lymphœdème des extrémités (syndrome de Bonnevie-Ullrich) et nouveau-né PAG;
- pendant l'enfance : ralentissement de la croissance et signes morphologiques (aspect général trapu avec un cou court bref et large, pterygium colli, implantation basse des cheveux et des oreilles, épicanthus, palais ogival, thorax large avec écartement mamelonnaire, cubitus valgus, nævi pigmentaires multiples, déformation de Madelung clinique et/ou radiologique); infections ORL répétées; intelligence le plus souvent normale (difficultés parfois pour les performances mathématiques) en dehors des formes avec chromosome X en anneau;
- chez l'adolescente : retard de croissance sans accélération de la croissance à l'âge de la puberté, retard pubertaire voire impubérisme et signes morphologiques (voir ci-dessus);
- chez l'adulte : petite taille, signes morphologiques, impubérisme et/ou aménorrhée et/ou infertilité, surdité de perception.

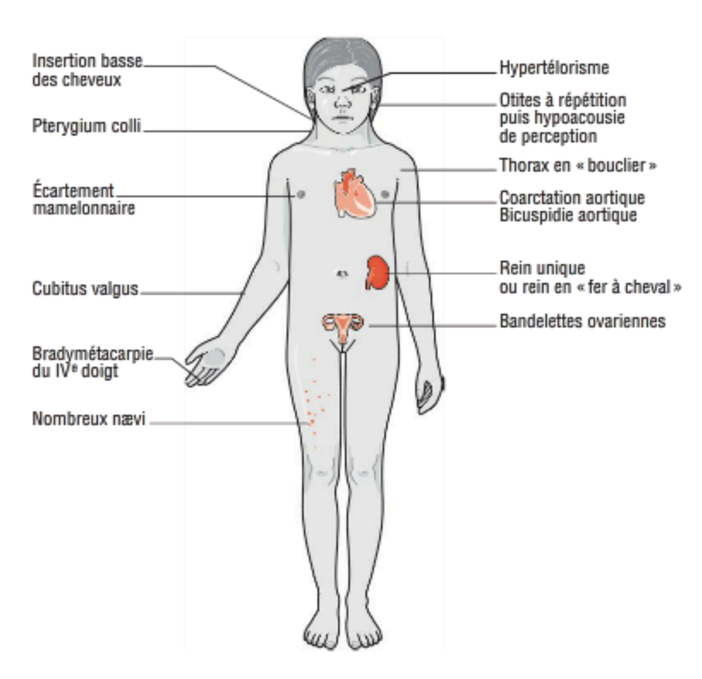


Fig. 1.4. Syndrome de Turner.

L'**insuffisance ovarienne** est quasi constante, avec absence de développement pubertaire (impubérisme) et infertilité.

Une puberté spontanée est parfois possible; les grossesses spontanées sont exceptionnelles.

3. Explorations au diagnostic

La confirmation du diagnostic avec recherche de mosaïcisme, se fait par :

- l'étude du nombre de chromosomes X par immunofluorescence *in situ* (FISH) sur 200 cellules;
- ou le caryotype standard avec analyse sur au moins 20 cellules.

Il faut évaluer les complications (malformations et/ou maladies associées) :

- complications cardiovasculaires : coarctation de l'aorte, bicuspidie aortique, HTA, dilatation et dissection aortiques;
- complications rénales : reins en fer à cheval, uropathies malformatives;
- complications ORL : otites à répétition, hypoacousie et surdité;
- complications auto-immunes : thyroïdite de Hashimoto, maladie cœliaque, hépatite.

C. Déficit hypophysaire multiple constitutionnel (DHMC)

1. Généralités

Le DHMC est dû à un défaut de développement de l'hypophyse qui entraîne un défaut de formation et de fonction des cellules somatotropes, corticotropes, thyréotropes, gonadotropes et/ou lactotropes. Le diabète insipide est exceptionnel.

Toutes les lignées antéhypophysaires ne sont pas forcément atteintes mais peuvent se dégrader progressivement au cours de la vie.

Ce diagnostic représente moins de 10 % des causes de retard statural.
Cependant, il peut avoir des conséquences délétères (hypoglycémies en période néonatales), il est donc important d'en faire le diagnostic précocement.

2. Diagnostic

En période néonatale (signes pas toujours tous présents) :

- hypoglycémie ;
- ictère prolongé ;
- micropénis, micro-orchidie et/ou cryptorchidie uni- ou bilatérale ;
- mauvaise prise de poids, difficultés alimentaires.

NB : Poids et taille de naissance normaux.

Chez l'enfant plus âgé et l'adolescent (signes pas toujours tous présents, en dehors du retard de croissance et de maturation osseuse) :

- ralentissement de la vitesse de croissance ;
- faciès poupin ;
- adiposité abdominale ;
- retard de maturation osseuse ;
- micropénis, micro-orchidie et/ou cryptorchidie uni- ou bilatérale ;
- absence de développement pubertaire chez l'adolescent.

3. Explorations au diagnostic

Elles ne doivent pas retarder la mise en place du traitement chez l'enfant âgé de moins de 2 ans, qui est à risque d'hypoglycémie.

IRM cérébrale et centrée sur la région hypothalamo-hypophysaire recherchant :

- une anomalie de développement de l'hypophyse (hypophyse hypoplasique, post-hypophyse ectopique) ;
- des malformations cérébrales qui peuvent être associées.

Évaluation des fonctions hypophysaires :

- fonction somatotrope : dosage de l'IGF-1, test de stimulation de l'hormone de croissance (à partir de 2 ans ou 12 kg) ;
- fonction gonadotrope : elle ne peut être évaluée qu'à un âge où l'axe gonadotrope est en principe activé (entre la naissance et 6 mois, puis à l'âge de la puberté) :
- testostérone, LH et FSH pour les garçons ; œstradiol, LH et FSH pour les filles ;
- fonction thyréotrope : T4 libre, TSH ;
- fonction corticotrope : cortisol à 8 h, ACTH à 8 h ;
- diabète insipide : bilan entrées-sorties, ionogramme et osmolarité sanguins et urinaires.

Le bilan clinique et paraclinique confirmera le déficit en hormone de croissance et l'atteinte d'au moins une autre lignée hypophysaire, signant ainsi le diagnostic de DHMC.
Des études génétiques seront indiquées pour définir, si possible, le mécanisme.

Le traitement substitutif sera *a priori* à vie.

Références

	Encyclopédie Orphanet http://www.orpha.net
	Syndrome de Turner. Protocole national de diagnostic et de soins. HAS, 2008. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/pnds_turner_web.pdf

Encyclopédie Orphanet
http://www.orpha.net
Syndrome de Turner. Protocole national de diagnostic et de soins. HAS, 2008.
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/pnds_turner_web.pdf

CHAPITRE

2

Puberté normale et pathologique

Item et objectifs du CNCI

Item 47 – UE 2 – Puberté normale et pathologique

- Expliquer les étapes du développement pubertaire normal, physique et psychologique.
- Dépister une avance ou un retard pubertaire.

Avant de commencer…

La puberté normale est une période de transition entre l'enfance et l'âge adulte.
Elle est marquée par l'acquisition des caractères sexuels secondaires, la maturation de la fonction sécrétoire gonadique, l'acquisition des fonctions de reproduction et une accélération de la vitesse de croissance staturale jusqu'à la taille définitive.

La première partie du chapitre décrit les étapes du développement pubertaire normal. Les situations anormales sont ensuite explicitées : pubertés précoces et retards pubertaires.

I. Pour bien comprendre

A. Développement pubertaire normal

1. Préambule

La **puberté** se définit comme l'ensemble des phénomènes physiques, psychiques, mentaux et affectifs, caractérisant la transition entre l'enfance et l'âge adulte.

Sur le plan physique, elle est essentiellement marquée par l'acquisition des caractères sexuels secondaires, l'accélération de la croissance staturale, ainsi que par la maturation de la fonction sécrétoire gonadique et l'acquisition des fonctions de reproduction.

2. Mécanismes hormonaux

Le déclenchement de la puberté est caractérisé par la réactivation de la sécrétion pulsatile hypothalamique de GnRH (*Gonadotropin Releasing Hormone*) stimulant en cascade les sécrétions antéhypophysaires des gonadotrophines FSH (*Follicle Stimulating Hormone*) et LH (*Luteinising Hormone*). Cette pulsatilité hypothalamo-hypophysaire induit une stimulation gonadique, testiculaire ou ovarienne, à l'origine à la fois d'une activation de la gamétogenèse et de la stéroïdogenèse.

L'apparition de la pulsatilité hypothalamo-hypophysaire est modulée par l'action de facteurs neuroendocriniens et périphériques, notamment la leptine produite par le tissu adipeux. D'autres facteurs influencent l'âge de début de la puberté : des facteurs génétiques et ethniques, l'état nutritionnel, des pathologies intercurrentes.

Chez le garçon, la FSH entraîne le développement du volume testiculaire, la LH stimule la production de testostérone à l'origine du développement des caractères sexuels secondaires (verge, pilosité) ainsi que les modifications musculo-squelettiques.

Chez la fille, la LH et la FSH entraînent l'activation ovarienne et la production d'œstrogènes à l'origine du développement mammaire, utérovaginal et des OGE, puis l'apparition des premières règles (ménarche).

Le développement pileux est secondaire à la production d'androgènes gonadiques et surrénaliens.

L'augmentation systémique des hormones sexuelles induit une augmentation de la fréquence et de l'amplitude des pics de sécrétion de l'hormone de croissance (GH); la vitesse de croissance staturale s'accélère, permettant le pic de croissance pubertaire. La fusion progressive des cartilages de croissance va secondairement ralentir puis stopper la croissance osseuse, indépendamment de la production de GH.

Contrôle du développement pubertaire par des facteurs neuroendocriniens.

3. Acquisition des caractères sexuels secondaires

Chez la fille

Le début de la puberté est défini par l'apparition des seins (thélarche) qui survient physiologiquement entre les âges de 8 et 13 ans. Parallèlement au développement mammaire, les pilosités pubienne (pubarche) puis axillaire vont apparaître ; la position de la vulve va devenir horizontale et le volume des lèvres va augmenter.

L'âge physiologique de ménarche (premières règles) survient en moyenne 2 ans après le début de la puberté (12,5 ans en moyenne).

Chez le garçon

Le début de la puberté est défini par l'augmentation de volume testiculaire (volume ≥ 4 mL ou longueur ≥ 25 mm) observé entre les âges de 9 ans et 14 ans.

La pubarche et la pilosité axillaire se développent progressivement ; les OGE se modifient avec une augmentation de la taille de la verge (≥ 6 cm). Une gynécomastie transitoire modérée est fréquemment observée en début de puberté. Plus tardivement apparaissent la pilosité faciale et la mue de la voix (14–15 ans).

Classification de Tanner

Les paramètres de cette classification sont : développement mammaire chez la fille (S), développement testiculaire chez le garçon (G), pilosité pubienne (P).

Les différents stades du développement pubertaire sont cotés de 1 (stade prépubère) à 5 (stade adulte), permettant d'évaluer le niveau pubertaire lors de l'examen physique (tableau 2.1 et fig. 2.1) — le stade 0 n'existe pas.

À noter que la pilosité axillaire (A) est cotée entre 1 et 3 selon son absence (1) ou son développement adulte (3). Elle a peu d'intérêt.

Tableau 2.1. **Classification de Tanner.**

Développement mammaire (S)	
S1	Absence de développement mammaire
S2	Petit bourgeon mammaire avec élargissement de l'aréole
S3	Glande mammaire dépassant la surface de l'aréole
S4	Saillie de l'aréole et du mamelon sur la glande, sillon sous-mammaire
S5	Aspect adulte
Développement des OGE du garçon (G)	
G1	Testicules et verge de taille infantile
G2	Augmentation du volume testiculaire de 4 à 6 mL
G3	Augmentation du volume testiculaire de 6 à 12 mL et accroissement de la verge
G4	Augmentation du volume testiculaire de 12 à 16 mL et accroissement de la verge
G5	Aspect adulte
Pilosité pubienne (P)	
P1	Absence de pilosité
P2	Quelques poils sur le pubis
P3	Pilosité pubienne au-dessus de la symphyse
P4	Pilosité pubienne triangulaire n'atteignant pas la racine des cuisses
P5	Aspect adulte (triangulaire chez la femme, losangique chez l'homme s'étendant à la racine des cuisses)

OGE : organes génitaux externes.

Classification de Tanner : évaluation de l'aspect des caractères sexuels secondaires pour le suivi de l'évolution pubertaire des filles et des garçons.

4. Croissance staturale et maturation osseuse

Croissance staturale

L'accélération de la vitesse de croissance staturale débute dès les premiers signes pubertaires chez la fille (S2), de façon décalée chez le garçon (G3), et s'élève jusqu'à 8 à 10 cm par an.

La taille finale moyenne est en France de 165 cm pour les filles et 178 cm pour les garçons.

Maturation osseuse

Elle peut être évaluée par l'âge osseux (radiographie de la main gauche et du poignet de face : méthode de Greulich et Pyle).

L'apparition du sésamoïde du pouce est contemporaine du démarrage pubertaire, à un âge osseux de 11 ans chez la fille et de 13 ans chez le garçon.

Les cartilages de conjugaison sont soudés lorsque l'âge osseux est à 15 ans chez la fille et 17 ans chez le garçon.

Puberté : accélération de la vitesse de croissance staturale et maturation osseuse.

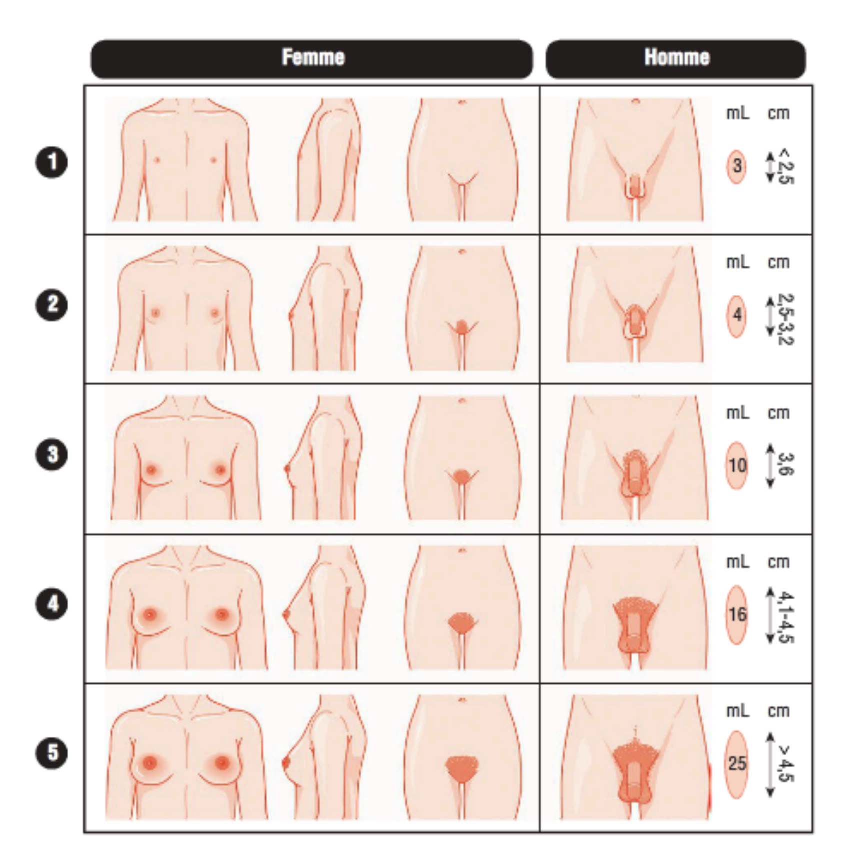


Fig. 2.1. Classification de Tanner.

B. Développement pubertaire pathologique

Les âges limites de la puberté sont définis statistiquement (de – 2 DS à + 2 DS de l'âge), correspondant à 95 % de la population.

Lorsque la puberté se produit en dehors de ces limites, la probabilité d'une pathologie est plus grande.

Puberté précoce :

- développement mammaire avant l'âge de 8 ans chez la fille ou développement testiculaire avant l'âge de 9 ans chez le garçon ;
- avec accélération de la vitesse de croissance et avance de l'âge osseux.

Cette situation nécessite toujours une évaluation médicale.

Retard pubertaire :

- absence de développement mammaire chez la fille après l'âge de 13 ans ou absence d'augmentation du volume testiculaire chez le garçon après l'âge de 14 ans ;
- absence d'achèvement de la puberté 4 ans après son début ;
- la vitesse de croissance reste celle de l'enfance (d'où une différence de taille importante avec les pairs en cours de puberté).

Cela souligne l'importance d'effectuer une cotation de Tanner en période pubertaire.

Distinguer les situations « pathologiques » des « extrêmes de la normale ».

II. Puberté précoce

A. Causes

On distingue deux groupes de causes de puberté précoce :

- pubertés précoces centrales (les plus fréquentes) ;
- pubertés précoces périphériques.

Puberté précoce = puberté avant 8 ans chez la fille, avant 9 ans chez le garçon.

1. Pubertés précoces centrales

Les pubertés précoces centrales (tableau 2.2) sont dues à la réactivation prématurée (lésionnelle ou non) de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique.

Elles sont bien plus fréquentes chez les filles. Elles sont alors idiopathiques (IRM hypothalamo-hypophysaire normale) dans la majorité des cas.
Chez le garçon, elles sont plus rares, mais souvent reliées à une lésion intracrânienne (gliome des voies optiques avec ou sans NF1, hamartome hypothalamique).

Tableau 2.2. Causes de puberté précoce centrale.

Processus expansif intracrânien	– Tumoral : gliome du chiasma, hamartome – Non tumoral : hydrocéphalie, kyste arachnoïdien
Origine séquellaire	– Méningite ou encéphalite – Irradiation crânienne – Traumatisme crânien
Maladies générales	– Neurofibromatose de type 1 – Sclérose tubéreuse de Bourneville
Idiopathique	(Diagnostic d'élimination)

Puberté précoce centrale : fréquente chez la fille et souvent idiopathique.
Redouter toujours une tumeur intracrânienne, notamment chez le garçon.

2. Pubertés précoces périphériques

Les pubertés précoces périphériques sont totalement indépendantes de l'axe hypothalamo-hypophysaire et donc de la sécrétion des gonadotrophines : il s'agit d'une autonomie gonadique (syndrome de McCune-Albright, testotoxicose).

B. Démarche diagnostique

1. Enquête clinique

Antécédents familiaux :

- âges de début pubertaire des parents et de la fratrie, âge de ménarche chez la mère ;
- tailles des parents et calcul de la taille cible génétique ;
- antécédent familial de neurofibromatose de type 1 (NF1).

Antécédents personnels : NF1.

Symptômes éventuellement associés :

- signes visuels ou signes d'HTIC ;
- signes d'autres atteintes hypothalamo-hypophysaires.

Examen physique :

- cotation du stade pubertaire (classification de Tanner) ;
- taches cutanées (NF1, McCune-Albright) ;
- accélération de croissance staturale ;
- signes d'hyperandrogénie.

Données essentielles : antécédents familiaux, stade de Tanner, taches cutanées, signes d'hyperandrogénie, signes de processus tumoral cérébral évolutif.

2. Enquête paraclinique

Dosages hormonaux

Dosage des stéroïdes sexuels :

- testostérone chez le garçon ;
- œstradiol peu utile chez la fille (variations fortes) ; la présence du développement mammaire signe la sécrétion d'œstradiol.

Dosage de l'inhibine B : augmentation au cours de la puberté.

Dosage des gonadotrophines :

- après stimulation (test au LH-RH) ;
- diagnostic et distinction entre pubertés précoces centrale et périphérique :
  - en faveur d'une cause centrale : valeurs élevées du pic de LH (> à celui de FSH) ;
  - en faveur d'une cause périphérique : valeurs indosables.

Imagerie

Âge osseux :

- appréciation de la maturation osseuse ;
- l'âge osseux est d'autant plus en avance sur l'âge civil que la puberté est active.

Échographie pelvienne et surrénalienne chez la fille :

- élimination d'un processus tumoral ;

- appréciation de l'imprégnation œstrogénique : augmentation de la longueur du corps utérin (L > 35 mm).

Imagerie spécifique selon l'orientation :
- en cas de puberté précoce centrale : IRM de la région hypothalamo-hypophysaire ;
- en cas de puberté précoce périphérique : imagerie des gonades.

Puberté précoce centrale : IRM cérébrale systématique.

3. Ce qui n'est pas une puberté précoce

Une pilosité précoce n'est pas synonyme de puberté précoce mais peut être d'origine surrénalienne (hyperplasie congénitale des surrénales à révélation tardive ou tumeur).

Le développement précoce et isolé des seins avant 2 ans est souvent physiologique : prémature thélarche.

III. Retard pubertaire

A. Causes

On distingue trois groupes de causes de retard pubertaire :
- retard pubertaire d'origine centrale → hypogonadisme hypogonadotrope ;
- retard pubertaire d'origine périphérique → hypogonadisme hypergonadotrope ;
- retard pubertaire simple → extrême de la normale.

1. Retards pubertaires d'origine centrale

Les retards pubertaires d'origine centrale (ou hypogonadisme hypogonadotrope) sont :
- **constitutionnels** : isolés, sans ou avec anosmie (syndrome de Kallman), ou associés à d'autres déficits antéhypophysaires ; ils peuvent avoir une expression congénitale avec une cryptorchidie bilatérale et/ou un micropénis ;
- **acquis** : tumeur de la région hypothalamo-hypophysaire, cause fonctionnelle (en particulier dénutrition, maladies chroniques).

Retard pubertaire d'origine centrale : tumeur hypothalamo-hypophysaire et maladies chroniques.
L'association retard pubertaire-cryptorchidie bilatérale néonatale exclut un retard pubertaire simple.

2. Retards pubertaires d'origine périphérique

Les retards pubertaires d'origine périphérique (ou hypogonadisme hypergonadotrope) sont liés à une anomalie primitive des gonades.

Le **syndrome de Klinefelter** concerne 1,6 garçon pour 1 000.

Il n'entraîne en général pas de retard pubertaire mais plutôt une puberté traînante, avec absence de développement pubertaire complet.

La morphologie est eunuchoïde avec une gynécomastie fréquente. La pilosité pubienne et la pilosité axillaire se développent, la verge s'allonge, mais les testicules ne dépassent pas 35 mm de longueur. Le QI global est proche de la normale avec souvent un déficit dans le domaine verbal. Le déficit gonadique s'accentue avec le temps et les hommes atteints sont infertiles.

Le caryotype le plus fréquent est 47,XXY.

Le **syndrome de Turner** est traité au chapitre 1 (voir § III.B).

> Causes les plus fréquentes de retards pubertaires d'origine périphérique : syndrome de Turner chez la fille et syndrome de Klinefelter chez le garçon.

3. Retard pubertaire simple

C'est le diagnostic le plus fréquent, notamment chez le garçon. Il reste en revanche un diagnostic d'élimination, difficile à distinguer des hypogonadismes hypogonadotropes constitutionnels ou acquis.

Le diagnostic présomptif repose sur les arguments suivants : antécédents familiaux de puberté tardive, infléchissement statural progressif < 1 DS (pas de cassure), retard d'âge osseux (AO < 13 ans chez le garçon, < 11 ans chez la fille), absence de signes évocateurs de tumeur intracrânienne ou de maladie chronique, absence d'antécédents de cryptorchidie bilatérale.

Dans le retard pubertaire simple, l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique n'est pas sorti de la quiescence de l'enfance (elle sera observée secondairement).

Si ce diagnostic est retenu, il est important de suivre l'enfant jusqu'au démarrage de la puberté. Le pronostic est bon sur le plan des développements pubertaire et statural.

> Retard pubertaire simple : fréquent chez le garçon, mais diagnostic d'élimination.

B. Démarche diagnostique

1. Enquête clinique

Antécédents familiaux :

- âges de début pubertaire des parents et de la fratrie, âge de ménarche chez la mère ;
- tailles des parents et calcul de la taille cible génétique ;
- infertilité ;
- troubles de l'odorat associés ou non à un trouble pubertaire.

Antécédents personnels :

- ralentissement de croissance staturale ;
- maladies chroniques ;
- cryptorchidie bilatérale opérée chez le garçon.

Symptômes éventuellement associés :

- signes visuels ou signes d'HTIC ;
- signes d'autres atteintes hypothalamo-hypophysaires ;
- anosmie ou hyposmie (syndrome de Kallmann) ;
- signes digestifs (anorexie, douleurs abdominales).

Examen physique :

- cotation du stade pubertaire (classification de Tanner) ;
- syndrome dysmorphique (phénotype turnérien…) ;
- examen des organes génitaux externes : cryptorchidie, micropénis ;
- état nutritionnel ;
- examen complet, en particulier neurologique.

Redouter une tumeur intracrânienne : HTIC, atteintes des autres axes hypophysaires.

2. Enquête paraclinique

Dosages hormonaux

Dosage des stéroïdes sexuels :

- testostérone chez le garçon ;
- œstradiol peu utile chez la fille (variations fortes) ;
- valeurs basses traduisant la constatation clinique de l'absence de puberté.

Dosage des gonadotrophines :

- FSH et LH à l'état basal ;
- distinction entre retards pubertaires central et périphérique :
  - en faveur d'une cause centrale : FSH et LH basses (mais aussi retard pubertaire simple) ;
  - en faveur d'une cause périphérique : FSH et LH élevées.

Dosages des autres hormones antéhypophysaires :

- TSH, T4L, IGF-1, cortisol, prolactine ;
- mise en évidence d'une insuffisance antéhypophysaire multiple ;
- utile en cas de situations évocatrices (cassure staturale, signes d'atteinte des autres axes).

Autres examens (dont imagerie)

Biologie :

- IgA anti-transglutaminase et IgA totales ;
- ionogramme sanguin, urée et créatinine.

Âge osseux :

- la puberté se produit à AO = 13 ans chez le garçon et AO = 11 ans chez la fille ;
- un impubérisme est toujours anormal si l'âge osseux est supérieur à ces âges.

Examens spécifiques selon l'orientation :

- en cas d'hypogonadisme hypogonadotrope : IRM de la région hypothalamo-hypophysaire ;
- en cas d'hypogonadisme hypergonadotrope : caryotype standard.

Hypogonadisme hypogonadotrope : IRM cérébrale systématique.
Hypogonadisme hypergonadotrope : caryotype systématique.

Références

Edouard, T., Tauber, M., 2010. Retard pubertaire. Arch Pediatr 17, 195–200.

Latronico, A.C., Brito, V.N., Carel, J.-C., 2016. Causes, diagnosis, and treatment of central precocious puberty. Lancet Diabetes Endocrinol 4, 265–274.

Palmert, M.R., Dunkel, L., 2012. Delayed puberty. N Engl J Med 366, 443–453.

Thébaut, A., Amouyal, M., Besançon, A., et al., 2013. Puberté, fertilité et maladies chroniques. Arch Pediatr 20, 673–684.

CHAPITRE

3

Développement psychomoteur

Item et objectifs du CNCI

Item 53 – UE 3 – Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : aspects normaux et pathologiques (sommeil, alimentation, contrôles sphinctériens, psychomotricité, langage, intelligence). L'installation précoce de la relation parents-enfant et son importance. Troubles de l'apprentissage

- Diagnostiquer une anomalie du développement somatique, psychomoteur, intellectuel et affectif.
- Repérer précocement les dysfonctionnements relationnels et les troubles de l'apprentissage.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi dans les situations courantes.

Avant de commencer…

Le développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant est le reflet de l'interaction entre des facteurs génétiques et des facteurs environnementaux, qui débute dès la vie intra-utérine.
La maturation cérébrale et le développement du système nerveux central suivent étape par étape un programme déterminé.
Les facteurs environnementaux peuvent quant à eux moduler le développement cérébral, certaines stimulations étant cruciales aux phases précoces de développement et dans une fenêtre temporelle donnée (périodes critiques).
L'importance du processus d'apprentissage dans la mise en place des différentes acquisitions psychomotrices est actuellement soulignée.

L'évaluation du développement psychomoteur est capitale. Il s'agit d'évaluer le développement d'un enfant d'un âge donné par rapport à une norme de population. Il faudra donc savoir tenir compte des variations individuelles au fil d'un calendrier qui sera toujours le même pour chaque enfant.
Au cours de l'examen d'un enfant, plusieurs domaines du développement seront évalués : développement moteur, capacités de communication et compétences sociales, développement cognitif (voir le tableau 3.2 récapitulatif plus bas).

Deux circonstances différentes peuvent amener à évaluer le développement psychomoteur :

- examen systématique (tout examen pédiatrique doit tenir compte des étapes du développement psychomoteur);
- inquiétude des parents ou à l'occasion d'une pathologie.

Pédiatrie

L'étude du développement psychomoteur repose sur l'interrogatoire, qui est fondamental et ne doit jamais être suggestif, et sur l'examen clinique. Deux notions sont importantes : le niveau des performances de l'enfant par rapport à son âge chronologique et sa dynamique de développement appréciée lors de consultations successives.
L'enfant doit être mis en confiance, en présence de ses parents, examiné dans une salle adaptée, au calme, avec de nombreux jeux permettant sa participation active.

I. Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : aspects normaux

A. Chez le nourrisson (à partir de l'âge de 3 semaines jusqu'à 2 ans)

1. Motricité

Au cours de la première année de vie, une modification du tonus va s'observer avec disparition progressive de l'hypotonie axiale et de l'hypertonie des membres. À la motricité initialement réflexe du jeune nourrisson (réflexes archaïques, voir chapitre 46) succède l'apparition progressive de la motricité volontaire, puis une coordination de plus en plus fine et la marche.

La progression du tonus se fait dans le sens céphalocaudal.

Tenue de tête

À la naissance, elle est inexistante ; la manœuvre du tiré-assis permet de mesurer l'acquisition de celle-ci avec chute en arrière jusqu'à l'âge de 2 mois (voir figure 46.5 au chapitre 46). À 2 mois, on note un contrôle de la tête en position verticale, à 3 mois un contrôle dans toutes les positions. En décubitus ventral, l'enfant arrive à soulever sa tête du plan du lit très précocement, il la change de côté à 1 mois.

Station assise

L'acquisition de la station assise est progressive. À 1 mois, tenu, le nourrisson a le dos rond. On note un début de tenue assise vers 4 mois avec support ; à 5 mois, la station assise est présente avec appui des mains vers l'avant ; à 6–8 mois, il existe une réaction de parachute latéral (fig. 3.1). À 8–9 mois, la station assise autonome, sans support, est parfaite. L'enfant est capable de s'asseoir seul à partir de 8 mois.



Fig. 3.1. Réactions posturales : parachute latéral (6–8 mois).

Station debout

Chez le nouveau-né, elle est réflexe. À 6 mois, le nourrisson supporte le poids de son corps ; à 10 mois, il se met debout en tirant avec les membres supérieurs. Il marche tenu vers 11 mois et seul entre 9 et 18 mois. À partir de 9 mois sont présents les parachutes antérieurs.

Acquisition de la marche

Elle se fait entre 9 et 18 mois. La plupart des enfants marchent à quatre pattes ou rampent avant de se mettre debout. Beaucoup d'enfants ont un mode de locomotion très particulier : ils se déplacent sur les fesses avec fréquemment une jambe repliée. Un petit nombre d'enfants n'ont aucune activité de propulsion avant de se mettre debout.

Préhension

Elle est réflexe à la naissance (*grasping* voir fig. 46.6). Vers 4–5 mois, le nourrisson tend la main vers l'objet (préhension volontaire). Il existe un empaumement cubital vers l'objet. À 6 mois, il porte à la bouche, on note un empaumement médian. À 6 mois, il passe d'une main à l'autre (fig. 3.2) et, à 9 mois, il manipule avec ses deux mains. Il existe une pince fine avec opposition pouce-index à partir de 9 mois.



Fig. 3.2. Passage d'une main à l'autre d'un objet avec empaumement médian.

Expériences sensorimotrices

Elles ont un rôle clé en apportant de nouvelles influences sur les processus cognitifs utilisés dans la résolution de tâches précises. Ainsi, chez le nourrisson, il existe une corrélation très nette entre l'accès au déplacement autonome et la résolution d'épreuves de recherche manuelle d'objets cachés.

2. Aptitudes cognitives et de communication

Vision

Le nouveau-né reconnaît le visage de sa mère et peut suivre horizontalement. À 1 mois, il existe une poursuite horizontale parfaite, à 3 mois une poursuite horizontale et verticale.

À 9 mois, le nourrisson cherche du regard un objet tombé et disparu. Au fil de la première année, l'acuité visuelle s'affine.

Audition

L'enfant entend d'emblée ; le système auditif est fonctionnel dès la vie intra-utérine. Il existe une orientation parfaite au bruit à l'âge de 6 mois.

Communication

Un sourire-réponse est présent dès 2 mois. Les premières vocalises apparaissent vers 2 mois (gazouillis) ; le nourrisson rit aux éclats vers 4 mois.

La qualité du **contact** et l'intérêt du **regard** sont les premiers indices de capacités de communication. La mise en place du comportement d'attention conjointe est très importante à évaluer : l'attention visuelle conjointe, ou attraction du regard d'autrui vers un objet d'intérêt, doit être présente dès les premiers mois ; le pointage du doigt pour montrer un objet ou pour le réclamer dès 9 mois. À 9–10 mois, on note une capacité d'imitation, le nourrisson fait « au revoir », « bravo ».

Le développement du **langage** repose sur des interactions entre les aptitudes innées et leur « programme » de développement (déterminés génétiquement) et les informations linguistiques de l'entourage, dans une relation faite d'interactions et d'échanges affectifs.

Le développement des deux versants du langage doit être précisé, en sachant que le développement du versant réceptif (compréhension) précède celui du versant expressif (expression).

Les parents peuvent surestimer le niveau de compréhension de leur enfant. La compréhension des premiers mots survient entre 8 et 10 mois. L'enfant comprend un ordre simple en contexte vers 15 mois et hors contexte vers 30 mois.

Sur le versant expressif, le babillage notamment canonique (redoublement des syllabes qui apparaît entre 6 et 7 mois) a valeur de langage et précède l'apparition des premiers mots entre 10 et 12 mois. L'augmentation du nombre de mots est variable d'un enfant à l'autre. En moyenne, l'enfant à 15 mois possède dix mots ; entre 18 à 24 mois, l'enfant arrive à une masse critique de cinquante mots, il est alors capable d'apprendre entre quatre et dix mots nouveaux par jour. Cette phase est qualifiée d'« explosion lexicale », qui favorise l'émergence de la syntaxe avec l'apparition des premières associations de mots.

B. Chez le petit enfant (à partir de 2 ans jusqu'à 6 ans)

Au cours de l'examen, l'étude du comportement de l'enfant est fondamentale, permettant d'apprécier la sociabilité, le langage, la capacité d'attention. Faire appel à des jeux simples s'avère souvent d'une excellente contribution ; le faire dessiner et le faire utiliser des cubes (capacités praxiques) font partie de l'examen de tout enfant à cet âge (tableau 3.1). Plus encore que chez le jeune nourrisson, il existe d'importantes variations dans l'acquisition des divers comportements.

Tableau 3.1. Compétences graphiques et visuo-praxiques évaluées à la consultation.

	12 mois	24 mois	36 mois	4 ans	5 ans	6 ans
Graphisme		Trait	Rond	Carré	Triangle	Losange
Construction	Empile 2 cubes	Tour avec 6 cubes	Pont avec 3 cubes		Pyramide avec 6 cubes	

1. Motricité (globale et fine)

À 2 ans

L'enfant est capable de marcher à reculons, lancer une balle, monter et descendre les escaliers marche par marche, donner un coup de pied dans un ballon. Il ouvre une porte, grimpe sur des meubles. Il commence à courir.

Il gribouille des figures circulaires, encastre des formes, fait des tours de six cubes, copie un trait vertical. Il peut laver et sécher ses mains, mettre ses chaussures, enlever ses vêtements, se servir d'une cuillère.

À 3 ans

Il est capable de tenir une attitude, de résister à une poussée douce. Il saute à pieds joints vers l'avant, fait du tricycle.

Il se lave les mains seul. Il copie un cercle et avec trois cubes reproduit le pont.

À 4 ans

Il maintient un appui monopodal et peut commencer à sauter à cloche-pied, lance une balle en l'air.

Il copie un carré, dessine un bonhomme avec une tête et deux à quatre parties.

À 5–6 ans

Il sait sauter à la corde, rattraper une balle qui rebondit. Il sait faire du vélo sans les petites roues. Il s'habille et se déshabille. À 5 ans, il copie le triangle et écrit son prénom en lettres bâton. Il reproduit une pyramide avec six cubes. À 6 ans, il copie le losange et écrit son prénom en lettres attachées.

2. Langage, comportement social et adaptatif

À 2 ans

L'enfant montre les parties de son corps, associe deux mots, suit deux ou trois directions : devant, derrière en haut ou en bas. Il nomme une ou plusieurs images, utilise le pluriel. Il écoute une histoire en suivant les images. Vers 2 ans et demi, il fait semblant lors des jeux (dînettes, poupées, files de petites voitures…). Il reconnaît son image dans le miroir.

À 3 ans

Il fait des phrases, emploie le « je », prononce son nom. Il compte jusqu'à trois.

Il commence à jouer avec les autres enfants en parallèle. Il connaît son âge, son sexe.

À 4 ans

Il raconte des histoires, joue avec d'autres enfants avec des interactions sociales (joue au papa et à la maman). Il compare la longueur de deux lignes, désigne la plus longue. Il nomme les couleurs. Il commence à faire des additions simples avec l'utilisation des doigts.

À 5–6 ans

Il décrit parfaitement une image avec des phrases élaborées; il répète une phrase de douze syllabes. Il pose des questions sur la signification des mots. Il connaît la comptine numérique jusqu'à 30. Il dénombre une collection de dix pièces et a acquis le principe de cardinalité (le dernier chiffre correspond au total de la collection). Au niveau de l'organisation spatio-temporelle, l'enfant montre le dessus, le dessous, devant, derrière. Le repérage dans le temps est parfois plus difficile à évaluer : il doit connaître l'après-midi, le soir. La dominance latérale à l'usage préférentielle d'une main étant établie vers 4 ans, la discrimination droite-gauche est possible à 6 ans.

Tableau 3.2. **Développement psychomoteur entre 1 mois et 3 ans.**

	Acquisitions motrices et posturales	Acquisitions manuelles	Acquisitions du langage	Acquisitions sensorielles
2 mois	Soulève tête et épaules (sur le ventre) Bouge vigoureusement les quatre membres	Serre le doigt	Réponse vocale à la sollicitation	Sourire-réponse Suit des yeux
4 mois	Tenue de tête droite acquise S'appuie sur les avant-bras (sur le ventre)	Joue avec les mains	Vocalise	Rit aux éclats
6 mois	Tient assis avec appui	Passe un objet d'une main à l'autre	Babillage (« ma-ma »)	Repère un visage familier
9 mois	Tient assis sans appui Tient debout avec appui	Saisit un objet avec la pince pouce-index Réactions posturales aux pulsions	Répète une syllabe	Réagit à son prénom Joue à « coucou, le voilà » Peur de l'étranger
12–18 mois	Marche seul	Autonomie pour le verre et la cuillère Empile deux cubes	Deux mots combinés Apparition du « non »	Joue avec d'autres enfants
24 mois	Court	Imite un trait	Trois mots en phrase	Comprend une consigne simple
3 ans	Monte les escaliers en alternant les pieds Fait du tricycle	Imite un rond	Dit une petite histoire	Se lave les mains seul

C. Développement de l'alimentation, du sommeil et du contrôle sphinctérien

1. Alimentation

Dès l'âge de 4 ou 5 mois

Il peut boire à une tasse lorsque celle-ci est portée à ses lèvres ; il mange à la cuillère.

À 6 mois

Il mastique et peut commencer à manger un biscuit seul, ce qui coïncide avec la possibilité de tenir les objets.

À 15 mois

Il prend une tasse seul et boit seul.

À 18–24 mois

Il tient une cuillère et mange seul.

2. Sommeil

De la vie fœtale à l'adolescence, le sommeil se construit et s'organise.

Chez le nouveau-né

Il dort beaucoup, environ 16 heures par jour. Les périodes d'éveil s'effectuent sous forme d'état de veille agitée. Il n'y a pas de différence jour-nuit. Il s'endort en sommeil agité, qui représente 50 à 60 % du sommeil total.

Entre 1 et 6 mois

C'est la période où le sommeil évolue le plus rapidement avec apparition d'une périodicité jour-nuit, d'une maturation EEG des ondes de sommeil et apparition de rythmes circadiens de la température, du pouls, de la respiration et des sécrétions hormonales.

À 3 mois, la durée moyenne de sommeil est de 15 heures dont 9 heures de sommeil nocturne. Entre 6 mois et 1 an, le sommeil nocturne est de 12 heures.

Entre 6 mois et 4 ans

On note une réduction progressive du sommeil diurne avec trois à quatre siestes journalières vers 6 mois, deux siestes à 12 mois puis une seule vers 18 mois.

Vers 4 ans

On note un sommeil le plus souvent uniquement nocturne de 13 ou 14 heures.

De 4 à 12 ans

On note une réduction du temps total de sommeil ; le sommeil devient uniquement nocturne avec augmentation du sommeil lent profond en début de nuit. La durée du sommeil est inférieure à 12 heures avec coucher à 20 h vers 5–6 ans, coucher à 21 h vers 8 ans, coucher à 22 h au début de l'adolescence.

3. Contrôle sphinctérien

Chez le nouveau-né, la miction est un acte réflexe. Le contrôle volontaire ne débute pas avant 15 à 18 mois.

L'enfant peut prévenir et utiliser un pot à 18 mois. À 2 ans, il est propre le jour avec des accidents occasionnels. Il va seul aux toilettes vers 4 ans.

À 2 ans, il commence à être propre la nuit. Cependant, l'âge de la propreté nocturne est variable. L'énurésie est une fuite d'urine involontaire pendant le sommeil survenant chez l'enfant âgé d'au moins 5 ans (voir chapitre 50) .

Le contrôle anal est souvent obtenu avant le contrôle vésical.

La connaissance des différentes étapes du développement psychomoteur est indispensable.
Elles seront soigneusement évaluées lors de tout examen de l'enfant et notées dans le carnet de santé.
En cas d'écart de développement, les données recueillies, complétées par celle de l'examen neurologique, vont permettre une orientation diagnostique.

II. Aspects pathologiques du développement psychomoteur

A. Préambule

On parle de troubles du neurodéveloppement lorsque certaines acquisitions ne sont pas présentes à un âge moyen donné, qu'elles n'aient jamais existé ou qu'elles soient perdues (régression psychomotrice).

Le développement de l'enfant comprend plusieurs domaines, qui pourront être altérés de façon **globale** — on parle généralement de retard global du développement, qui peut être homogène ou hétérogène (parfois l'atteinte est nettement plus marquée dans un domaine du développement) — ou de façon **isolée** (retard de langage ou retard moteur isolé).

Il convient toutefois de préciser que le terme de « retard » est un terme trompeur qui laisse supposer un rattrapage ; or, le plus souvent, les difficultés seront persistantes. Il faut retenir que le retard de développement n'est qu'un signe d'appel qui pourra conduire à un diagnostic de différents types de troubles du neurodéveloppement (comme la déficience intellectuelle, le trouble du spectre autistique ou le trouble spécifique du langage oral).

Les troubles développementaux liés à un déficit sensoriel ou par carence de stimulation, qui nécessitent un dépistage précoce afin de mettre en place une prise en charge adaptée, ne sont pas traités ici.

B. Démarche diagnostique

1. Interrogatoire

L'interrogatoire est fondamental et s'attachera à préciser :

- les antécédents familiaux : notion de consanguinité, de cas familiaux, dans la fratrie, tous les antécédents médicaux quels qu'ils soient ;
- les antécédents personnels :
  - grossesse : spontanée ou provoquée (techniques de procréation médicalement assistée), suivi échographique, déroulement de la grossesse, pathologie maternelle, prise de médicaments ou de toxiques ;
  - obstétricaux : durée du travail, accouchement par voie basse, césarienne… ;
  - périnataux : existence ou non d'une souffrance fœtale, score d'Apgar… ;
  - postnataux : étapes du développement psychomoteur, existence ou non d'une autre pathologie, digestive, rénale, cardiaque ;
- le moment exact de la première inquiétude des parents est toujours capital à faire préciser ; il existe très souvent un décalage par rapport à l'âge de la première consultation. Ne jamais banaliser les doutes d'un parent sur le développement de son enfant ;
- l'évolution des troubles : progrès réguliers, stabilité des acquisitions ou régression.

Il existe une certaine variabilité dans les acquisitions, mais le praticien doit connaître les signes d'alerte qu'il ne devra pas laisser passer. L'encadré suivant indique les signaux d'alerte précoces pour le développement du langage et de la motricité de l'enfant.

Signaux d'alerte précoces d'anomalie du développement moteur

- Ne tient pas sa tête à 3 mois.
- Ne tient pas assis à 9 mois.
- Ne marche pas à 18 mois.
- Ne pédale pas à 3 ans.

Signaux d'alerte précoces d'anomalie du développement linguistique

- Silencieux la première année sans babillage canonique.
- Ne dit aucun mot à 18 mois.
- Aucune association de mots à 24 mois.
- Absence d'intelligibilité de la production linguistique à 3 ans.
- Absence de phrases à 3 ans.

2. Examen clinique

L'examen clinique doit toujours être complet :

- mesure du périmètre crânien rapportée sur une courbe, de même que poids et taille;
- recherche d'un déficit moteur, d'anomalies des réflexes ostéotendineux, de troubles du tonus, de mouvements anormaux; l'examen neurologique peut ainsi retrouver de façon isolée ou associée : un syndrome pyramidal, un syndrome cérébelleux, un syndrome extrapyramidal, une atteinte périphérique (neuromusculaire);
- examens cutané, cardiaque, abdominal (hépatomégalie, splénomégalie);
- vérification des différentes étapes du développement psychomoteur.

3. Analyse des données cliniques recueillies

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent de préciser le niveau des performances et de les comparer à l'âge chronologique de l'enfant.

La sévérité de l'atteinte est appréciée par le quotient de développement (QD), qui est le rapport entre le niveau des performances de l'enfant et son âge.
Ainsi, un enfant âgé de 6 ans qui réalise les performances moyennes d'un enfant de 3 ans aura un QD de 50 (3/6 × 100) ce qui signifie qu'il réalise 50 % seulement des performances attendues pour son âge.

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent de préciser le niveau de l'atteinte neurologique (centrale ou périphérique) (fig. 3.3) et d'orienter vers une des nombreuses causes responsables d'une anomalie du développement (fig. 3.4) :

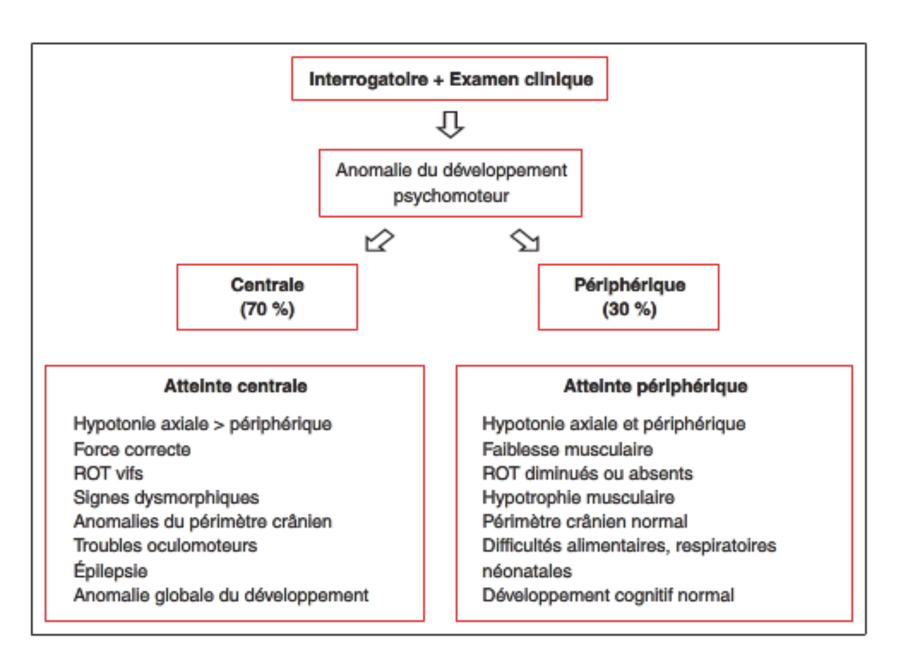


Fig. 3.3. **Type d'atteinte neurologique orientant la démarche étiologique.**

- les **atteintes centrales** (70 % des cas) sont regroupées sous le terme de **troubles du neurodéveloppement** et peuvent traduire :
  - soit un **trouble d'origine anténatal, périnatal ou postnatal** (70 %) : notion de progrès ou de stabilité des signes;
  - soit une **pathologie neurodégénérative** (30 %) : notion de régression.
- les **atteintes périphériques** (30 % des cas) responsables d'une anomalie du développement sont le plus souvent progressives et correspondent aux **maladies neuromusculaires** observées chez l'enfant.

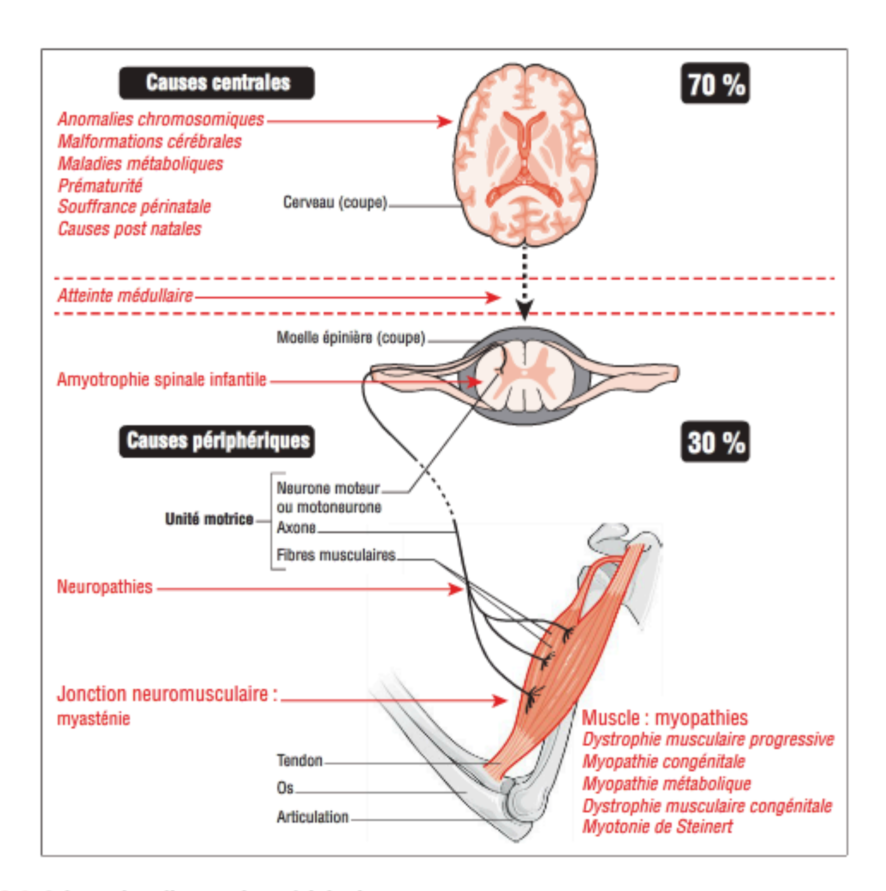


Fig. 3.4. **Orientation diagnostique étiologique.**

C. Atteintes périphériques

Le signe d'appel le plus souvent est un trouble du développement moteur contrastant avec un éveil et des capacités cognitives préservées.

Le début peut être anténatal (par exemple, diminution des mouvements du fœtus), néonatal (détresse respiratoire et hypotonie) ou postnatal (retard des acquisitions motrices).

Il s'agit de maladies neuromusculaires, une hérédité récessive autosomique le plus souvent, liée à l'X ou dominante. Elles sont définies par l'atteinte primitive de l'un des composants de l'unité motrice (fig. 3.4) :

- atteinte de la corne antérieure : amyotrophie spinale infantile ;
- atteinte du nerf périphérique : neuropathies sensitivomotrices héréditaires ;
- atteinte de la fibre musculaire : dystrophie musculaire progressive (type maladie de Duchenne, liée à l'X), dystrophie congénitale, myopathies congénitales, dystrophie myotonique de Steinert…

Dans tous les cas, la connaissance d'un diagnostic précis est indispensable et permettra au mieux à l'enfant et à sa famille de trouver au sein de l'équipe pluridisciplinaire de prise en charge une écoute, un accompagnement et une prise en charge adaptée (voir chapitre 53).

D. Atteintes centrales

1. Orientation

On parle désormais de troubles du neurodéveloppement.

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique.

Lorsqu'il existe une anomalie à type de déficience intellectuelle avec ou sans signes dysmorphiques évidents, et sans anomalies neurologiques franches, une consultation de neuropédiatrie et/ou de génétique seront demandées en première intention.

Lorsqu'il existe une anomalie neurologique et/ou une épilepsie au premier plan, une consultation de neurologie pédiatrique avec réalisation d'une IRM cérébrale sera demandée en première intention.

Sur un plan cognitif, on distinguera les enfants présentant des difficultés globales du fonctionnement intellectuel (déficience intellectuelle) des enfants ayant des difficultés plus ciblées ou spécifiques d'un domaine (trouble du langage, par exemple).

Dans cette seconde situation, le trouble pourra être secondaire (par exemple, dans la neurofibromatose de type 1, les enfants développant des troubles de l'apprentissage le plus souvent sans déficit intellectuel) ou primitif (cela correspond aux troubles « dys »).

2. Déficience intellectuelle

Généralités

La prévalence de la déficience intellectuelle est de 2 à 3 % dans la population générale.

Les principaux signes d'appel sont le retard de langage isolé, le retard global du développement, les difficultés d'apprentissage (notamment compréhension de textes et difficultés pour le raisonnement mathématique) et les troubles du comportement.

Elle est définie par un déficit à la fois **au niveau du fonctionnement intellectuel** (évalué par test standardisé passé individuellement) **et du fonctionnement adaptatif** (s'exprimant dans différents environnements comme maison, école, travail, communauté, évalué également à l'aide d'échelles standardisées comme la Vineland).

Le déficit des fonctions intellectuelles concerne plusieurs domaines comme le raisonnement, la résolution de problème, la planification, la pensée abstraite, le jugement.

L'évaluation du fonctionnement intellectuel fait appel le plus souvent aux échelles de Wechsler. On parle de déficit si le score du quotient intellectuel (QI) est inférieur à 70 (±5). Le QI n'est évaluable chez l'enfant qu'à partir de l'âge de 3 à 4 ans mais n'est vraiment stable qu'à partir de 7 à 8 ans.

Tableau 3.3. Principales causes de déficience intellectuelle (expertise collective Inserm, 2016).

Complications de la prématurité et origine périnatale	5 %
Causes environnementales (alcool, médicaments, infections…)	13 %
Anomalies chromosomiques	15 %
Déficiences intellectuelles liées au chromosome X	10 %
Autres maladies monogéniques connues (syndrome de Willi-Prader, d'Angelman…)	10 %
Causes non retrouvées	35–40 %

La sévérité de la déficience intellectuelle repose plus sur les capacités d'adaptation de l'enfant que sur les chiffres du QI.

Les causes sont nombreuses (tableau 3.3). La déficience intellectuelle n'y est pas systématique et sa fréquence variable d'une cause à l'autre. Lorsqu'elle est absente, on parle de troubles cognitifs secondaires. Schématiquement, les causes de la déficience intellectuelle peuvent être regroupées en trois groupes principaux : les causes postnatales, les causes périnatales, les causes anténatales.

Atteinte cérébrale postnatale

Les anomalies de développement peuvent se voir après une méningite bactérienne (pneumocoque principalement), un traumatisme accidentel ou dans le cadre de sévices à enfant (syndrome de l'enfant secoué), une anoxie cérébrale (noyade, malaise grave du nourrisson).

Le diagnostic est généralement facile en reprenant l'histoire médicale de l'enfant.

Complications d'origine périnatale et de la prématurité

Elles sont actuellement regroupées sous le terme de **paralysie cérébrale** (le terme d'infirmité cérébrale était autrefois utilisé). On y retrouve :

- diplégie spastique (encore appelée syndrome de Little), avec un déficit intellectuel absent ou modéré le plus souvent et, à l'IRM, des lésions à type de leucomalacie périventriculaire ;
- tétraparésie spastique, parfois associée à une choréoathétose, avec un déficit intellectuel sévère le plus souvent et, à l'IRM, des lésions à type d'encéphalomalacie et d'atteinte des noyaux gris ;
- hémiplégie congénitale, atteinte la plus fréquente actuellement et le plus souvent isolée sans déficit intellectuel, avec, à l'IRM, un aspect de porencéphalie ;
- trouble des apprentissages, des praxies, déficit attentionnel, particulièrement fréquents chez les prématurés, entraînant des difficultés scolaires plus ou moins importantes.

Causes anténatales

Environnementales

- Origine infectieuse : avec une microcéphalie, des calcifications cérébrales (infections à cytomégalovirus, rubéole, toxoplasmose, virus herpès, virus Zika…).
- Origine toxique : alcool, réalisant un syndrome d'alcoolisme fœtal, avec un tableau de fœtopathie alcoolique (faciès particulier, retard de croissance intra-utérin, déficience intellectuelle variable, troubles du comportement à type d'hyperactivité), mais aussi héroïne, cocaïne, médicaments tels que certains antiépileptiques (valproate).
- Origine maternelle : mère diabétique, phénylcétonurique.

Génétiques

- Liées à des anomalies du nombre des chromosomes, comme dans la trisomie 21 (voir chapitre 11).
- Liées à des anomalies de structures des chromosomes, comme dans les syndromes microdélétionnels : syndrome de Willi-Prader, syndrome d'Angelman, syndrome de Williams…

- Liées à l'X, telles que le syndrome de l'X fragile (voir chapitre 12).
- Liées à des mutations ponctuelles, comprenant :
  - les malformations cérébrales d'origine génétique (lissencéphalie, holoprosencéphalie, etc.);
  - les syndromes neurocutanés comme :
    - la sclérose tubéreuse de Bourneville : transmission autosomique dominante, taches achromiques cutanées, épilepsie et déficience intellectuelle dans environ 50 % des cas; l'IRM cérébrale permet de mettre en évidence des tubers caractéristiques;
    - la neurofibromatose de type 1 : transmission autosomique dominante, taches café au lait au niveau cutané et troubles de l'apprentissage mais rarement déficience intellectuelle; l'IRM cérébrale retrouve des hypersignaux caractéristiques.

3. Troubles du spectre autistique (TSA)

L'autisme au sens générique du terme est considéré aujourd'hui comme un trouble d'origine neurodéveloppementale dont les signes psychopathologiques principaux se manifestent par des perturbations dans l'interaction et la communication sociale accompagnées également de comportements répétitifs et stéréotypés (DSM-5).

Le diagnostic de TSA comprend celui décrit auparavant sous le terme de troubles envahissants du développement (autisme, syndrome d'Asperger, autisme atypique, et TED non spécifié).

La prévalence en population générale serait de 1 %.

Chez la moitié des enfants avec un TSA est associée une déficience intellectuelle de causes variées.

Le trouble du langage chez les enfants autistes est constant dans sa dimension pragmatique (usage que l'on fait du langage pour interagir) mais inconstant dans sa dimension structurelle (certains enfants autistes ont des difficultés pour la phonologie, la syntaxe et le lexique mais cela n'est pas systématique).

Les critères diagnostiques sont :

- l'existence de déficits persistants de la communication et des interactions sociales observés dans des contextes variés :
  - déficit de réciprocité sociale ou émotionnelle;
  - anomalies du contact, déficit de communication non verbale;
  - difficultés d'ajustement social, voire retrait total;
- le caractère restreint et répétitif des comportements, des intérêts ou des activités :
  - stéréotypies, écholalie, activité de rotation des objets;
  - intolérance au changement, rituels;
  - attachement à des objets insolites, intérêts persévérants;
  - hypo- ou hyperréactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour certains aspects sensoriels (lumières, flairage…);
- dès les étapes précoces du développement;
- avec un retentissement significatif.

Tout praticien doit savoir repérer les signes d'alerte d'autisme, cela dès les premières phases du développement et dès que les parents expriment une inquiétude autour du développement de leur enfant, et orienter vers un centre ressources autisme (CRA).

4. Les troubles spécifiques du développement et des apprentissages, communément appelés troubles « dys »

Généralités

Ce sont des troubles neurodéveloppementaux qui entraînent des anomalies cognitives perturbant les acquisitions (langage, motricité, apprentissage de la lecture, des mathématiques ou de l'écriture) en l'absence de déficience intellectuelle (diagnostic différentiel), en l'absence de trouble sensoriel ou neurologique, chez un enfant normalement socialisé et scolarisé.

Leur étiologie est actuellement considérée comme complexe, plurifactorielle avec des facteurs génétiques et environnementaux. Ils sont fréquents, avec une prévalence dans la population générale autour de 10 %. Ils sont plus fréquents chez les garçons en dehors de la dyscalculie. Ils peuvent être associés chez un même individu (phénomène de comorbidité, par exemple enfant présentant une dyslexie associée à un TDAH).

Types de troubles spécifiques du développement et des apprentissages :

- troubles spécifiques de la parole et/ou du langage oral (TSLO) ;
- trouble spécifique du langage écrit (dysorthographie) ;
- trouble spécifique du calcul et/ou de l'arithmétique (dyscalculie) ;
- trouble du développement de la coordination (dyspraxie) ;
- trouble déficit de l'attention/hyperactivité (TDAH).

Les bilans auprès de professionnels spécifiques (neuropsychologues, orthophonistes, psychomotriciens, ergothérapeutes…) permettront d'évaluer objectivement les domaines déficitaires et montrer que l'enfant s'écarte de façon significative des performances attendues pour l'âge (critère diagnostique requis).

L'enquête clinique devra absolument écarter un trouble sensoriel ou neurologique.

Troubles spécifiques du développement du langage

Troubles spécifiques du langage oral, ou TSLO (3 à 7 % de la population)

Le retard de langage est un motif de consultation fréquent à l'âge préscolaire et est le signe d'appel le plus fréquent des TSLO.

Le moment optimal de dépistage se situe en classe maternelle. Le médecin traitant peut mettre en évidence une non-acquisition d'un développement normal du langage oral grâce aux questions types du carnet de santé, ou s'aider de questionnaires validés (téléchargeables gratuitement) comme l'IFCD (inventaire français du développement communicatif) ou IDE (inventaire du développement de l'enfant).

Lors du bilan de santé systématique au cours de la 4e année : l'enfant doit « faire des phrases bien construites » et « utiliser les articles et les prépositions » ; le test de langage utilisé est l'ERTL4 (épreuve de repérage des troubles du langage à l'âge de 4 ans).

Ce diagnostic est un diagnostic d'élimination après avoir éliminé systématiquement un déficit sensoriel auditif, un trouble acquis du langage d'origine neurologique ou des négligences graves dans les situations de maltraitance.

La déficience intellectuelle et les troubles du spectre autistique sont les principaux diagnostics différentiels.

Parfois, seule l'évolution des enfants permet de porter un diagnostic définitif.

L'analyse des troubles du langage permet de distinguer :

- les troubles de l'articulation avec un déficit dans la production « motrice » des unités élémentaires du langage (phonèmes) ;
- le bégaiement, trouble fonctionnel du rythme de parole en présence d'un tiers ;
- les troubles du langage qui peuvent intéresser les différents domaines de façon dissociée ou associée (phonologie, syntaxe, lexique) et un seul ou les deux versants du langage (généralement troubles expressifs purs ou mixtes, réceptifs et expressifs) ; certains troubles seront considérés comme transitoires (du fait d'une évolution favorable après 5 ans) mais l'enfant devra faire l'objet d'une surveillance particulière (notamment pour l'entrée dans les apprentissages) ;
- pour les troubles sévères, le terme de dysphasie est parfois utilisé.

Un bilan orthophonique avec rééducation si nécessaire doit être prescrit.

Troubles spécifiques du langage écrit, ou dyslexie (6 à 8 % de la population)

Les difficultés d'apprentissage de la lecture et/ou de l'orthographe sont un motif fréquent de consultation à l'âge scolaire.

La dyslexie-dysorthographie (les deux troubles sont quasi systématiquement associés) est un trouble d'apprentissage liée à des difficultés dans la reconnaissance des mots écrits de manière fluente (vitesse) ou dans la reconnaissance ou l'écriture des mots écrits de manière exacte (précision). Dans la dyslexie, les problèmes de compréhension peuvent être présents mais sont secondaires au déficit de reconnaissance des mots ; leur présence constitue un critère de sévérité. En cas de difficultés de compréhension pour les textes lus, il faudra s'assurer de l'absence de déficience intellectuelle.

Au niveau cognitif, les difficultés de lecture sont le plus souvent secondaires à des déficits des processus phonologiques et/ou visuo-attentionnels.

Une prise en charge spécialisée est nécessaire, précoce pour éviter un retard scolaire : rééducation orthophonique et adaptations pédagogiques.

Autres troubles des apprentissages

Trouble d'acquisition ou développemental de la coordination, ou dyspraxie

Sa prévalence est de 5 à 7 % des enfants âgés de 5 à 11 ans.

Les plaintes scolaires débutent dès l'école maternelle, avec des difficultés graphiques et une maladresse puis, au primaire, avec des difficultés en mathématiques notamment en géométrie.

La dyspraxie développementale est un trouble important sur le plan moteur et de l'organisation spatiale : difficultés à planifier, programmer et coordonner les gestes complexes intentionnels (écriture, habillage…).

Il peut exister des difficultés visuo-spatiales et de coordination oculomotrice.

La prise en charge est multidisciplinaire et précoce : rééducation (ergothérapie, psychomotricité, orthoptie) et aménagements pédagogiques.

Trouble spécifique du calcul et/ou de l'arithmétique, ou dyscalculie

Sa prévalence serait de 2 à 6 % des enfants, mais il existe un sous-diagnostic.

La dyscalculie développementale est un trouble des compétences numériques (sens du nombre) et des habiletés arithmétiques, comprenant aussi bien des difficultés de calcul proprement dites que des déficits dans d'autres activités numériques (manipulation de systèmes numériques, comptage, lecture et écriture de nombres) en lien notamment avec le langage oral et écrit.

La prise en charge est également multidisciplinaire et précoce : rééducation orthophonique et psychomotrice, avec adaptations pédagogiques.

Trouble de déficit de l'attention/hyperactivité (TDAH)

Le trouble de l'attention avec ou sans hyperactivité est actuellement conceptualisé comme un trouble neurodéveloppemental caractérisé par un niveau inapproprié d'attention, d'impulsivité et d'hyperactivité motrice.

Sa prévalence est estimée à 5 % des enfants d'âge scolaire, avec une prédominance masculine. La comorbidité avec des troubles des apprentissages est fréquente, concourant à un risque d'échec scolaire.

L'enfant souffre de difficultés précoces et durables dans trois domaines :

- déficit attentionnel :
  - impossibilité de maintenir son attention sur une activité ;
  - distraction facile par n'importe quel stimulus extérieur ;
- hyperactivité motrice :
  - activité motrice excessive inappropriée, inefficace et désordonnée ;
  - incapacité à tenir en place ;
- impulsivité :
  - comportement désordonné voire dangereux, pas d'anticipation du danger ;
  - incapacité à attendre son tour, réactions impulsives aux frustrations.

Le diagnostic est avant tout clinique.

Il existe des formes à prédominance inattentive (TDA) qui prédominent chez les filles, des formes à prédominance hyperactivité/impulsivité et des formes mixtes.

Le trouble est précoce et concerne les différents domaines de vie de l'enfant : école, maison, activités extrascolaires.

L'utilisation de questionnaires étalonnés comme les questionnaires de Conners destinés aux parents et aux enseignants sont utiles au diagnostic et au suivi évolutif. Généralement, l'évaluation clinique est complétée par une évaluation neuropsychologique (tests attentionnels et fonctions exécutives) et psychoaffective.

La prise en charge est multidisciplinaire et comporte : une aide psychoéducative pour l'enfant et les parents, une rééducation pour les troubles des apprentissages associés, des aménagements pédagogiques.

Un traitement pharmacologique par méthylphénidate, dont il existe plusieurs formes galéniques, peut être prescrit à partir de l'âge de 6 ans en deuxième intention en cas d'évolution non favorable en complément de la prise en charge multidisciplinaire. Sa prescription initiale est hospitalière, réservée aux seuls services spécialisés de psychiatrie, neurologie et pédiatrie, sur une ordonnance sécurisée d'une validité de 1 an. Le renouvellement tous les 28 jours peut être effectué par tout docteur en médecine.

5. Encéphalopathies neurodégénératives

Elles sont plus rares et représentent moins de 30 % des cas d'anomalies neurodéveloppementales.

Après un développement normal, une régression des acquisitions est constatée plus ou moins tôt. La démarche étiologique repose là encore sur l'interrogatoire et l'examen clinique qui permettront de guider au mieux les explorations complémentaires. L'IRM, les explorations neurophysiologiques (EEG…) permettront d'orienter la démarche diagnostique.

Dès la suspicion d'une pathologie neurodégénérative, une orientation en centre de référence spécialisée neuropédiatrique s'impose pour diagnostic et prise en charge spécifique :

- encéphalopathies neurométaboliques :
  - maladies métaboliques s'exprimant par des symptômes permanents, progressifs, indépendants des événements extérieurs : il s'agit principalement des maladies lysosomiales (avec le groupe des mucopolysaccharidoses et des neurolipidoses), des maladies peroxysomales… ;
  - maladies métaboliques s'exprimant par des signes évoquant une intoxication aiguë (début néonatal le plus souvent) ou progressive : il s'agit des pathologies du métabolisme intermédiaire (aminoacidopathies, acidémies organiques) ;
  - déficits énergétiques qui évoluent le plus souvent par poussées représentées principalement par les maladies mitochondriales ;
- leucoencéphalopathies génétiques avec atteinte primitive (hypomyélinisation) ou secondaire de la myéline ;
- encéphalopathies avec surcharge en fer des noyaux gris ;
- et beaucoup d'autres encéphalopathies diverses et rares.

Dans cette situation de régression, il faut savoir rechercher une épilepsie, une encéphalopathie neurodégénérative métabolique et/ou génétique (par exemple, le syndrome de Rett).

Le diagnostic de certitude de ces affections repose sur des explorations biochimiques, enzymatiques et de génétique moléculaire complexes. En effet, un diagnostic certain pourra permettre de fixer un pronostic.

Dans quelques cas, il existe un traitement spécifique qui sera d'autant plus efficace que mis en route précocement.

La plupart de ces affections se transmettent sur un mode d'hérédité autosomique récessive, quelques-unes sur un mode récessif lié au sexe ou selon une hérédité mitochondriale maternelle. Le diagnostic précis du cas index permettra la plupart du temps de proposer un conseil génétique et un diagnostic prénatal approprié.

Références

American Psychiatric Association (APA), 2013. Diagnostic and statistical Manual of mental disorders. Fifth ed. American Psychiatric Association, Washington, DC (DSM-5).

Chabrol, B., Dulac, O., Mancini, J., et al., 2010. Neurologie pédiatrique. Médecine-Sciences, Flammarion, Paris.

Chaix, Y., 2014. Dépistage des troubles du langage oral chez l'enfant et leur classification. Oto-rhino-laryngologie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). [Article 20-753-A-15].

	Inserm. Déficiences intellectuelles. Collection Expertise collective. Montrouge : EDP Science ; 2016. http://www.inserm.fr/mediatheque/infr-grand-public/fichiers/thematiques/sante-publique/expertises-collectives/synthese-ec-deficiences-intellectuelles-2016
	Inventaires français du développement communicatif (IFDC). http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/05.ifdc-2.pdf
	Inventaire du développement de l'enfant (IDE). http://www.cognisciences.com/accueil/outils/article/inventaire-du-developpement-de-l-enfant-ide

Inserm. Déficiences intellectuelles. Collection Expertise collective. Montrouge : EDP Science; 2016. http://www.inserm.fr/mediatheque/infr-grand-public/fichiers/thematiques/sante-publique/expertises-collectives/synthese-ec-deficiences-intellectuelles-2016.

Inventaires français du développement communicatif (IFDC). http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/05.ifdc-2.pdf.

Inventaire du développement de l'enfant (IDE). http://www.cognisciences.com/accueil/outils/article/inventaire-du-developpement-de-l-enfant-ide.

CHAPITRE

4

Dépistages chez l'enfant

Items et objectifs du CNCI

Item 44 – UE 2 – Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs

- Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des troubles de la vue et de l'ouïe.
- Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des principales anomalies orthopédiques.
- Connaître les modalités du dépistage de la luxation congénitale de la hanche au cours des six premiers mois.
- Connaître la morphologie des membres inférieurs de l'enfant et son évolution au cours de la croissance.
- Connaître les déformations du rachis de l'enfant et de l'adolescent, les modalités de leur dépistage, et leurs conséquences.

Item 50 – UE 2 – Strabisme de l'enfant

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Item 87 – UE 4 – Altération de la fonction auditive

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents et principes de traitement.
- Particularités chez l'enfant.

Avant de commencer…

Les dépistages des troubles sensoriels et des principales anomalies orthopédiques font partie des 5 axes de suivi de l'enfant âgé de 0 à 6 ans. Ils s'inscrivent en particulier dans le contenu des examens médicaux de la naissance et des 2e, 4e, 9e et 24e mois, ainsi que dans ceux à l'entrée à l'école maternelle et à l'école élémentaire.
Les déficits sensoriels (visuels et auditifs) constituent un handicap relationnel pour l'enfant. Ils sont à haut risque de perturber son développement mental et sa capacité de socialisation.

Le médecin traitant de l'enfant a pour missions :

- d'identifier les facteurs de risque;
- de repérer les signes d'appel (à l'anamnèse ou signalés par la famille);
- d'examiner l'enfant et de pratiquer des tests simples de dépistage.

Cette démarche rigoureuse doit permettre d'orienter éventuellement l'enfant vers un spécialiste et de pratiquer des examens complémentaires à visée diagnostique.
Un dépistage visuel précoce est essentiel pour mettre en place un traitement qui serait sans efficacité ou avec une efficacité limitée après l'âge de 6 ans.

Pédiatrie

I. Dépistage des troubles visuels

A. Pour bien comprendre

1. Généralités

Le dépistage des troubles visuels de l'enfant est un enjeu de santé publique.

Près de 20 % des enfants âgés de moins de 6 ans présentent une anomalie visuelle, le plus souvent une anomalie de réfraction (hypermétropie, myopie, astigmatisme) responsable de difficultés scolaires.

Un dépistage systématique permet une prise en charge précoce et constitue le garant d'un pronostic visuel optimal. Des repères sont inscrits dans le carnet de santé.

L'amblyopie (baisse de vision unilatérale), qui concerne 2 à 5 % des enfants, doit être dépistée tôt pour être rééduquée sachant qu'après 6 ans la récupération visuelle est très limitée voire impossible.

2. Évolution normale de la fonction visuelle

Le système visuel est immature à la naissance et son développement anatomique et fonctionnel se poursuit jusqu'à l'âge de 10 ans.

Toute perturbation dans l'évolution de la fonction visuelle peut entraîner une amblyopie.

Les grandes étapes de maturation du système visuel sont :

- à la naissance : fixation d'un visage à faible distance, clignement à la lumière vive, acuité visuelle évaluée en moyenne à 1/20e ;
- entre les âges de 2 et 4 mois : mouvements de poursuite oculaire, réflexe de clignement à la menace, convergence normale, début de vision des couleurs et de vision stéréoscopique, acuité visuelle = 1/10e ;
- à partir de l'âge de 12 mois : 1 an : acuité visuelle = 4/10e, 2 ans : acuité visuelle = 7/10e, 6 ans : acuité visuelle = 10/10e.

L'**acuité visuelle** est la faculté de distinguer des détails fins, soit deux points distincts, et éloignés d'une certaine distance. Elle se mesure de 1 à 10/10e en vision de loin, et de P14 à P2 en vision de près. Une acuité visuelle de 10/10e P2 correspond à une vision normale.

Elle ne suffit pas à assurer une bonne qualité de vision. D'autres éléments entrent en jeu dans la performance visuelle : champ visuel, sensibilité au contraste, vision des couleurs, vision stéréoscopique.

Système visuel immature à la naissance.
Enjeux du dépistage : éviter le handicap visuel.

B. Dépister : qui ?

1. Généralités

Tous les enfants requièrent un dépistage répété des troubles visuels, sachant qu'un enfant sur cinq âgé de moins de 6 ans présente une anomalie visuelle.

Un bilan visuel systématique est proposé : à la naissance, au 2e et 4e mois de vie, entre les âges de 9 et 24 mois (période préverbale).

Au cours de la 3e–4e et de la 6e année de vie, un examen de santé est effectué à l'école par la PMI ou la médecine scolaire.

Le médecin doit identifier les facteurs de risque et les signes d'appel des troubles visuels.

Un examen de l'enfant et la pratique de tests simples de dépistage sont nécessaires pour détecter une anomalie susceptible d'être corrigée par une prise en charge spécifique et précoce.

2. Facteurs de risque

La mise en évidence d'un ou plusieurs de ces facteurs de risque doit rendre très attentif dès la naissance (tableau 4.1).

Elle conduit systématiquement à réaliser un examen ophtalmologique avec réfraction après cycloplégie entre les âges de 3 et 12 mois, même en l'absence de signes d'appel.

Tableau 4.1. Facteurs de risque de troubles visuels (SFP).

Antécédents personnels	– Prématurité, souffrance cérébrale, toute réanimation – Petit poids de naissance (< 1 500 g) – Surdité – Trouble neuromoteur, IMC – Anomalie chromosomique (trisomie 21) – Craniosténose, dysostose craniofaciale – Embryofœtopathie (toxoplasmose…) – Exposition *in utero* à la cocaïne, l'alcool
Antécédents familiaux	– Strabisme – Troubles sévères de la réfraction : myopies sévères et précoces, amblyopie, astigmatisme – Maladie ophtalmologique héréditaire (cataracte congénitale, glaucome congénital, rétinopathie…)

Facteurs de risque à retenir : antécédents familiaux, prématurité, embryofœtopathies.

3. Signes d'appel

Ces signes d'appel sont à rechercher par l'anamnèse, ou rapportés par les parents (tableau 4.2).

Ils imposent dès leur mise en évidence une consultation rapide avec un ophtalmologiste.

Signes d'alerte à retenir : absence de poursuite oculaire, retard psychomoteur.

C. Dépister : comment et quoi ?

1. Examens de dépistage

Principes et définitions

Le médecin traitant doit pouvoir réaliser un examen clinique et des tests de base.

De bonnes conditions d'examen sont indispensables : enfant calme n'ayant ni faim ni sommeil, lumière douce non éblouissante.

Tableau 4.2. Signes d'appel de troubles visuels (SFP).

Âge	Signes d'appel	Suspecter
Avant 4 mois	– Anomalie objective au niveau des paupières, des globes oculaires, des conjonctives, des pupilles – Strabisme – Nystagmus – Torticolis – Une anomalie du comportement évoquant un trouble visuel : manque d'intérêt aux stimuli visuels, absence du réflexe de fixation après 1 mois, absence de réflexe de clignement à la menace après 3 mois, de poursuite oculaire après 4 mois ; retard d'acquisition de la préhension des objets – Plafonnement ou errance du regard, enfant qui appuie sur ses yeux	→ Tout strabisme constant avant l'âge de 4 mois est pathologique → Tout signe d'appel doit motiver d'un examen ophtalmologique → Une anomalie de la cornée et/ou l'existence de leucocorie et/ou un nystagmus d'apparition récente imposent un examen ophtalmologique dans les jours qui suivent
De 6 mois à l'âge verbal	– *Idem* signes précédents – Enfant qui se cogne, tombe souvent, butte sur les trottoirs, plisse des yeux, fait des grimaces, ferme un œil au soleil – Comportement anormal comme une indifférence à l'entourage	→ Un strabisme même intermittent, est toujours pathologique après l'âge de 4 mois → Un strabisme divergent → Tout signe d'appel évoquant une amblyopie impose un bilan ophtalmologique
Entre 2 et 5 ans	– *Idem* signes précédents – Retard d'acquisition du langage – Lenteur d'exécution – Fatigabilité, dyspraxies	→ Toute difficulté à la réalisation des tâches nécessitant une attention visuelle doit faire rechercher un trouble visuel
Chez l'enfant plus grand	– Lecture trop rapprochée, gêne à la vision de loin – Confusion de lettres, fatigue à la lecture, céphalées, clignements et plissements des paupières, rougeur, prurit et picotements oculaires	

En cas d'anomalies ou d'incertitude, l'enfant doit être adressé au médecin spécialiste.

La **leucocorie** est un reflet blanc dans la pupille pouvant être observé par les parents (photo avec flash par exemple). Elle doit faire rechercher un rétinoblastome, une cataracte congénitale (fig. 4.1, voir cahier couleur). Une prise en charge urgente est nécessaire.
Le **nystagmus** se traduit par des mouvements saccadés des yeux le plus souvent horizontaux, parfois verticaux ou rotatoires. Il peut être congénital ou acquis.

Le signe de la toupie s'applique à un enfant dont l'œil amblyope ne permet pas de regarder un objet placé du même côté que l'œil atteint. L'enfant tourne alors la tête afin de continuer à regarder l'objet avec l'œil sain controlatéral.
Le test de Lang teste la vision stéréoscopique.

Bilans visuels

À tout âge :

- examen des paupières : ptosis, épicanthus, angiome ;
- examen des globes oculaires : microphtalmie, buphtalmie (augmentation de taille du globe oculaire) ;
- examen des conjonctives : rougeur, larmoiement (obstruction du canal lacrymal) ;
- examen des cornées : opacité cornéenne, mégalocornée (glaucome) ;
- examen des pupilles : leucocorie (rétinoblastome, cataracte), anisocorie (neuroblastome).

Au cours des premières semaines de vie :

- réflexe photomoteur : absence de clignement à la lumière ;
- lueur pupillaire : trouble des milieux transparents ;
- reflets cornéens : strabisme.

À l'âge de 4 mois :

- fixation monoculaire et binoculaire : absence de réflexe de fixation ;
- poursuite oculaire : nystagmus, amblyopie.

Entre les âges de 9 et 15 mois :

- occlusion alternée : amblyopie ;
- signe de la toupie : anomalie de la motilité oculaire, amblyopie ;
- tests stéréoscopiques (test de Lang) : amblyopie.

Entre les âges de 2 ans ½ et 4 ans :

- Mesure de l'acuité visuelle (tests de Pigassou, du Cadet) : anomalie de la réfraction.

À partir de l'âge de 5 ans :

- mesure de l'acuité visuelle (tests de chiffres et de lettres : tests du Cadet, fig. 4.2 ; échelle de Monoyer) ;
- examen de la vision des couleurs (test d'Ishihara) : dyschromatopsie.



Fig. 4.2. Tests du Cadet.

Test Vision de loin « Images ». http://cadet-association.fr/accueil-cadet-association/actions-cadet-association/les-depistages-du-cadet/tests-depistage-acuite-visuelle-cadet-association.

Urgence : leucocorie, cornée trouble, mégalocornée, strabisme constant, nystagmus.

2. Points clés à propos de certaines causes

Strabisme

Le strabisme est une anomalie de la vision binoculaire caractérisée par la déviation des axes visuels.



Fig. 4.3. Strabisme.

Un strabisme **intermittent et alternant** peut traduire, jusqu'à l'âge de 4 mois, un simple retard de l'acquisition de l'oculomotricité avec spasmes accommodatifs (fig. 4.3).

Un strabisme **permanent ou divergent** quel que soit l'âge de l'enfant, ou un strabisme décelé après l'âge de 4 mois, doit être considéré comme pathologique. Il s'agit alors le plus souvent d'un strabisme accommodatif, lié à une hypermétropie latente. Il peut être lié plus rarement à une cause organique (rétinoblastome, cataracte congénitale).

Le diagnostic positif de strabisme peut être fait par :

- étude des reflets cornéens : reflet dévié pour l'œil strabique ;
- test à l'écran unilatéral alterné : mouvement de refixation de l'œil strabique.

Un examen ophtalmologique spécialisé permet de rechercher une cause :

- étude de la réfraction sous cycloplégie : hypermétropie latente ;
- examen du segment antérieur (lampe à fente) : cataracte ;
- examen du segment postérieur (fond d'œil) : rétinoblastome.

La complication à craindre est l'amblyopie fonctionnelle de l'œil strabique.

Strabisme permanent, divergent ou persistant après l'âge de 4 mois = pathologique.
Éliminer une cause organique : rétinoblastome ou cataracte.
Rechercher une amblyopie fonctionnelle de l'œil strabique.

Amblyopie

L'amblyopie traduit une mauvaise acuité visuelle par non-usage d'un œil.

Il s'agit d'une insuffisance uni- ou bilatérale de certaines aptitudes visuelles, principalement de la discrimination des formes, susceptible d'entraîner un trouble irréversible de la maturation du cortex visuel.

Sa cause est le plus souvent fonctionnelle (secondaire à un trouble de la réfraction ou à un strabisme), parfois organique.

Le diagnostic positif d'amblyopie peut être fait par :

- test à l'écran alterné :
  - réaction de défense à l'occlusion de l'œil sain : amblyopie ;
  - maintien impossible de la fixation par l'œil strabique : amblyopie ;
- manœuvres droite/gauche avec lunettes à écran nasal :
  - si changement d'œil fixateur : pas d'amblyopie ;
  - si pas de changement : amblyopie du côté de l'œil ne pouvant suivre l'objet.

Un examen ophtalmologique spécialisé permet de rechercher une cause :

- une anomalie de la réfraction, un strabisme ;
- une affection organique sous-jacente (rétinoblastome, cataracte).

Une rééducation précoce (avant l'âge de 6 ans) permet souvent une récupération visuelle optimale des amblyopies fonctionnelles.

Amétropie

L'amétropie est une anomalie de la réfraction de l'œil :

- myopie ;
- hypermétropie (souvent physiologique chez le jeune enfant) ;
- astigmatisme.

Ces troubles sont fréquents et entraînent une baisse d'acuité visuelle dont les signes d'appel à rechercher sont : rougeur, picotements oculaires, clignements, lecture trop rapprochée, céphalées.

Sauf si l'acuité visuelle mesurée est à 10/10e de chaque œil, les tests d'acuité visuelle ne sont interprétables de façon fiable qu'après l'âge de 4 ans. Une acuité visuelle < 7/10e entre les âges de 3 et 4 ans ou une différence d'acuité visuelle ≥ 2/10e entre les deux yeux sont à considérer comme anormales.

II. Dépistage des troubles auditifs

A. Pour bien comprendre

1. Généralités

Le dépistage des troubles auditifs de l'enfant est un enjeu de santé publique.

Environ 5 % des enfants âgés de moins de 6 ans ont une anomalie auditive.

Le dépistage des surdités permet une prise en charge adaptée susceptible de réduire les troubles du langage, les pathologies psychoaffectives, et de ne pas entraver l'insertion sociale future. Ce dépistage est proposé à tous les nouveau-nés en maternité et se poursuit les premières années de vie de l'enfant.

L'otite séreuse est la première cause de surdité (environ 15 %) chez l'enfant d'âge < 6 ans, avec un retentissement possible sur les acquisitions linguistiques si elle est chronique.

Les surdités neurosensorielles permanentes sont d'origine génétique dans 80 % des cas.
L'infection maternofœtale à CMV est la première cause de surdité acquise.

2. Classification des surdités de l'enfant

L'oreille interne est mature avant la naissance.

Le **son** est caractérisé par sa fréquence (son grave/aigu), exprimée en hertz (Hz) et par son intensité mesurée en décibels (dB). Pour repère : chuchotement = 35 dB, conversation tranquille = 60 dB, aspirateur = 70 dB, moto = 90 dB, discothèque = 110 dB.

Les principaux **types de surdité** chez l'enfant sont :

- les surdités de perception :
  - dues à une atteinte de l'oreille interne, du nerf auditif ou des centres auditifs ;
  - surtout congénitales d'origine génétique ;
  - parfois acquises (pathologies périnatales, infection, traumatisme, ototoxique) ;
- les surdités de transmission :
  - dues à une atteinte de l'oreille externe ou moyenne ;
  - surtout acquises (otite séreuse, otite chronique, traumatique) ;
  - exceptionnellement congénitales (malformation de l'oreille externe ou moyenne) ;
- les surdités mixtes : association de pathologies, surdités syndromiques.

La **perte audiométrique moyenne** (PAM) sur les fréquences 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz (utiles pour la compréhension de la parole dites fréquences conversationnelles) permet de classer les surdités à plusieurs niveaux : légère = PAM entre 21 et 40 dB ; moyenne = PAM entre 41 et 70 dB ; sévère = PAM entre 71 et 90 dB ; profonde = PAM ≥ 90 dB ; totale (cophose) = PAM ≥ 120 dB.

Les répercussions de la perte auditive sur le développement de la parole et du langage dépendent principalement de la PAM et de l'âge d'apparition de la surdité, car l'audition est indispensable à la mise en place de la boucle audiophonatoire et la construction de l'intersubjectivité chez le nourrisson.

Enjeux du dépistage auditif : pronostic auditif, développement de la parole et du langage, développement psychoaffectif, insertion sociale.

B. Dépister : qui ?

1. Généralités

Le dépistage des troubles auditifs se fait à différents moments du développement.
Un dépistage doit être proposé à tous les nouveau-nés en maternité.
Ensuite, à l'occasion des examens pour les certificats des 9e et 24e mois ainsi qu'au 36e mois, un dépistage des réactions auditives du nourrisson et de l'enfant est prévu ; les signes auditifs attendus et les repères sont inscrits dans le carnet de santé de l'enfant.
Un dépistage scolaire est également prévu avant l'entrée au CP.

Le médecin doit savoir repérer les facteurs de risque de surdité et les signes d'appel des troubles auditifs. Un examen de l'enfant et la pratique de tests simples de dépistage sont nécessaires pour détecter une anomalie susceptible de requérir une prise en charge spécifique et précoce.

2. Facteurs de risque

La mise en évidence de facteurs de risque doit conduire à une vigilance prolongée ou à demander un avis spécialisé le cas échéant, même après un dépistage rassurant (tableau 4.3).

Plus de la moitié des enfants qui ont une surdité de perception bilatérale congénitale n'ont aucun facteur de risque, d'où l'intérêt d'un dépistage systématique en maternité.

Tableau 4.3. Facteurs de risque de troubles auditifs.

Antécédents familiaux	– Antécédents familiaux de surdité, prothèse auditive avant l'âge de 50 ans
Antécédents personnels de la période périnatale	– Grande prématurité, âge gestationnel < 32 SA – Poids de naissance < 1 800 g – Anoxie périnatale, ventilation assistée > 5 jours – Hyperbilirubinémie > 350 μmol/L – Infirmité motrice cérébrale, troubles neurologiques – Malformations de la face et du cou – Fœtopathies (CMV, rubéole, herpès, toxoplasmose) – Traitement ototoxique (aminosides…)
Antécédents personnels après la période néonatale (surdité acquise)	– Traumatisme crânien – Otites chroniques – Méningites bactériennes : pneumocoque, *Haemophilus*, méningocoque

Facteurs de risque de surdité congénitale : antécédents familiaux, grande prématurité, CMV et rubéole, malformations cervicofaciales, atteinte neurologique.
Facteurs de risque de surdité acquise : méningite bactérienne, traumatismes craniofaciaux.

3. Signes d'appel

Ces signes d'appel sont à rechercher à l'anamnèse, rapportés par les parents ou l'entourage de l'enfant (tableau 4.4). À noter que l'appareil de l'équilibre est associé à l'appareil auditif et que ces enfants peuvent présenter aussi des retards psychomoteurs en rapport avec une dysfonction vestibulaire.

Ces signes imposent dès leur mise en évidence une consultation rapide avec un spécialiste ORL.

Signes d'alerte : pas de réaction aux bruits, retard de langage, troubles importants de l'articulation, pathologie des interactions, difficultés d'apprentissage.

Tableau 4.4. **Signes d'appel de troubles auditifs.**

Âge	Signes d'appel
Dans les premiers mois	– Absence de réaction aux bruits et, par contraste, réactions vives aux vibrations et au toucher – Sommeil très/trop calme – Enfant très observateur
De 6 à 12 mois	– Absence de réaction à l'appel – Disparition du babillage – Absence de redoublement de syllabes
De 12 à 24 mois	– Non-réaction à l'appel du prénom – Compréhension nulle ou faible hors contexte, sans lecture labiale – Pas d'émissions vocales ou jargon – Pas d'association de deux mots
De 24 à 36 mois	– Compréhension nulle ou faible hors contexte, sans lecture labiale – Peu ou pas de production de phrases – Trouble massif d'articulation – Troubles du comportement/trouble relationnel : retrait ou agitation
Après 3 ans	– Tout retard de parole et de langage – Troubles du comportement – Difficultés d'apprentissage, trouble de la concentration
Surdité d'apparition secondaire et acquise	– Régression de l'expression vocale – Détérioration de la parole articulée – Modification du comportement, agressivité

C. Dépister : comment et quoi ?

1. Examens de dépistage

Principes et définitions

En maternité, les outils de dépistage (fig. 4.4) sont les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) et/ou les potentiels évoqués automatisés (PEAA).

En cas d'examen anormal à deux reprises en maternité, l'enfant doit être adressé à un ORL pour un contrôle. Si les tests sont de nouveaux anormaux, l'enfant sera adressé vers un centre d'audiologie pédiatrique pour l'étape diagnostique.

L'audiogramme et les potentiels évoqués auditifs (PEA) sont alors des examens diagnostiques et non de dépistage.

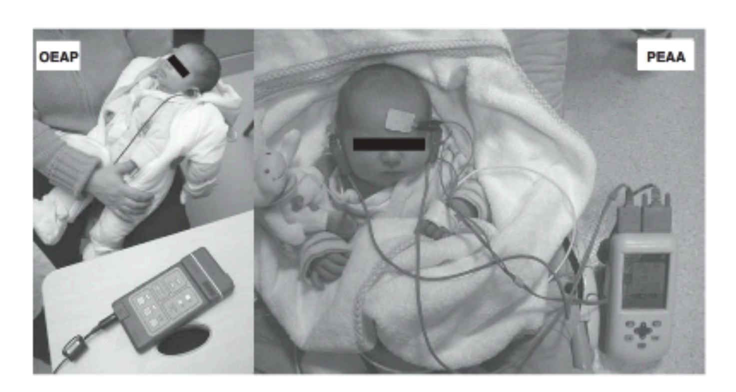


Fig. 4.4. **Tests de dépistage des troubles auditifs utilisés chez le nouveau-né.**

Il faut noter que les OEAP ne repèrent pas toutes les surdités : elles peuvent être présentes et l'enfant réellement sourd (neuropathie auditive), donc passé au travers du dépistage…

Dans la période 1 mois–6 ans, le médecin traitant doit pouvoir réaliser un examen clinique et des tests de base. De bonnes conditions d'examen sont indispensables : enfant calme et disponible, local silencieux.

Les tests de dépistage peuvent être réalisés en audiométrie vocale (utilisation de la voix ; par exemple, appel à différentes intensités, désignation d'images) ou en audiométrie tonale (utilisation d'instruments sonores). Le babymètre délivre un bruit blanc filtré d'intensité variable.

Des réactions comportementales franches chez le nourrisson (mimique de surprise, arrêt de la motricité spontanée) à 70 dB permettent d'éliminer le diagnostic de surdité sévère à profonde bilatérale. L'absence de réponse n'est pas pour autant toujours synonyme de surdité.

Les boîtes à retournement sont des sources sonores calibrées testant des fréquences aiguës, médium et graves, à une intensité de l'ordre de 60 dB à 1 mètre de distance, et permettent aussi de repérer les troubles auditifs les plus sévères entre 6 et 24 mois.

Pour les enfants plus âgés, il existe des appareils de test auditif rapide utilisables dès 3–4 ans (Auricheck®) qui permettent de repérer un déficit en oreille séparée.

En cas d'anomalie de l'examen et/ou de trouble auditif observé par les parents, l'enfant doit être adressé à un médecin ORL.

Bilans auditifs

À tout âge :

- examen du conduit, du pavillon et de l'anatomie cervicofaciale ;
- otoscopie.

Chez le nouveau-né :

- tests objectifs en maternité : OEAP et/ou PEAA (orienter en milieu spécialisé si anomalies) ;
- tests subjectifs : réflexe cochléopalpébral, babymètre (faux positifs et négatifs).

Entre les âges de 6 mois et 2 ans :

- réflexe d'orientation-investigation : boîtes à retournement, réaction au prénom ;
- OEAP.

Entre les âges de 2 et 4 ans :

- réflexe d'orientation-investigation : réaction au prénom, mots familiers ;
- test à la voix : imagier (animaux ou objets familiers à désigner).

À partir de l'âge de 4 ans :

- audiométrie vocale de dépistage : tests de désignation (mots/images) ;
- audiométrie tonale de dépistage : quantification de seuils auditifs à l'aide d'un casque.

Chez le nourrisson : sources sonores calibrées, réaction au prénom.

2. Points clés à propos de causes de surdités

Surdités permanentes

Surdités de perception

Les causes de ces surdités sont le plus souvent génétiques (80 % des cas), de transmission récessive (donc pas d'antécédent dans la famille), plus rarement de transmission dominante.

Elles peuvent être isolées (le plus souvent) ou s'intégrer dans un syndrome malformatif.

Plus rarement, le contexte périnatal est évocateur : prématurité, hyperbilirubinémie, souffrance fœtale, embryofœtopathie…

Surdités de transmission

Elles sont toutes malformatives (osselets, conduit auditif externe) et s'intègrent dans des syndromes ou anomalies chromosomiques : trisomie 21, 22q11, anomalie 18q, syndrome otomandibulaire…

Prise en charge

Elle dépend de la sévérité et du retentissement de cette surdité. Toutes les surdités doivent pouvoir faire l'objet d'une réhabilitation : surdité légère, surdité partielle, surdité unilatérale, surdité moyenne à profonde.

Les surdités de transmissions malformatives peuvent faire l'objet d'un appareillage par vibrateur ou à ancrage osseux. Dans le cas des surdités de perception, l'appareillage par des prothèses auditives est proposé dès 3–4 mois de vie. En cas de surdité sévère à profonde bilatérale, l'implantation cochléaire doit être discutée précocement.

Les surdités de transmission acquises font l'objet de traitements médicaux et/ou chirurgicaux le plus souvent : traitement de l'OSM, chirurgie de l'otite chronique, ossiculoplastie en cas de traumatisme, etc. En cas d'impossibilité de traitement curatif, un appareillage auditif peut être proposé.

Pour tous, la rééducation orthophonique est nécessaire le plus souvent. Selon les cas, on peut proposer : psychomotricité, psychothérapie, soutien et aménagements scolaires.

La prise en charge sociale ne doit pas être négligée : conseils aux parents, orientation vers les CAMSP, SAFEP, SSEFIS, dossier MDPH.

Cas particuliers

Otite séromuqueuse (OSM)

C'est la cause la plus fréquente des surdités de transmission des enfants âgés de 1 à 6 ans.

La baisse d'audition due à une otite séreuse est très variable, de 5 à 50 dB.

Attention : en raison de sa fréquence, elle peut masquer un trouble auditif permanent sous-jacent.

L'otoscopie identifie un épanchement rétrotympanique sans inflammation, donnant au tympan un aspect ambré, mat et parfois rétracté, ou associé à un niveau liquidien ou des bulles rétrotympaniques (fig. 4.5, voir cahier couleur).

Le tympanogramme est plat (perte de l'allure normale en toit de pagode).

Une prise en charge des facteurs de risque et un traitement médicamenteux sont proposés. En cas de persistance de la surdité, les aérateurs transtympaniques sont indiqués.

Surdité d'apparition brutale

La première cause est le bouchon de cérumen.

La deuxième cause chez l'enfant de plus de 6 ans est la surdité « psychogène ». Il s'agit d'une entité psychopathologique chez l'enfant, dans un contexte de somatisation, et pour certains cas équivalente à une conversion hystérique. La plainte auditive rapportée (les audiométries subjectives sont perturbées), n'est pas confirmée par les tests d'audiométrie objective.

Une fois ces causes éliminées, il faut évoquer une surdité de perception brusque et adresser le patient à un spécialiste ORL pour bilan et traitement.
L'apparition ou l'aggravation brutale de l'audition à tympan normal doit faire rechercher une malformation de l'oreille interne ou une autre pathologie de l'oreille interne.

Neuropathies auditives

Il s'agit de troubles auditifs atteignant la synapse intracochléaire, le nerf auditif ou le système central.

Ces surdités ont une présentation clinique atypique : discordance entre la tonale (perception de bruit possible) et la vocale (intelligibilité de la parole chutée), discordance entre les différents examens objectifs (OEAP présentes et PEA perturbés). Dans certains cas, la surdité s'aggrave lorsque l'enfant est fébrile.
Ces enfants sont particulièrement gênés dans le bruit et ont besoin de supports visuels en complément de leur audition.

La prématurité, l'hyperbilirubinémie, le retard psychomoteur sont des facteurs de risque de ces surdités. Le dépistage en néonatologie doit se faire impérativement avec les PEAA.

III. Dépistage des anomalies orthopédiques

A. Pour bien comprendre

La majorité des anomalies orthopédiques de l'enfant ne sont responsables d'aucune symptomatologie fonctionnelle.

La **luxation congénitale de hanche** (LCH) et les déformations du rachis (**scoliose, cyphose**) constituent un vrai problème de santé publique. Leur diagnostic repose sur une stratégie de dépistage clinique systématique.
En l'absence de diagnostic et de traitement précoces, le risque de séquelles fonctionnelles lourdes engageant le pronostic d'insertion sociale ne peut pas être sous-estimé. En outre, la prise en charge thérapeutique, si trop tardive, peut s'alourdir considérablement.

Les **troubles d'axe des membres inférieurs** sont un motif très fréquent d'inquiétude parentale, et donc de consultation.

Le dépistage précoce est un vrai enjeu de santé publique.

B. Luxation congénitale de hanche

1. Généralités

La luxation congénitale de hanche concerne 3 à 20 enfants pour 1 000 naissances, avec 4 filles pour 1 garçon.

Il s'agit de la conséquence d'une anomalie de développement anténatal de la hanche qui se manifeste à la naissance par une instabilité de l'articulation (très rarement par une luxation vraie).

Si certaines hanches instables se stabilisent en bonne place spontanément, d'autres, en l'absence de traitement adapté, se luxent progressivement au cours des premières semaines de vie.

2. Dépister : qui ?

Tout nouveau-né doit faire l'objet d'un dépistage clinique à la naissance. Ce dépistage doit être répété à chaque consultation médicale jusqu'à l'âge de la marche.

L'existence de facteurs de risque renforce cette obligation de dépistage. L'absence de facteur de risque ou la normalité des examens antérieurs ne dédouane en aucun cas de cette obligation.

Les facteurs de risque actuellement reconnus sont :

- les antécédents familiaux de LCH (diagnostic confirmé et en ligne directe) ;
- la présentation en siège (y compris version tardive) et ce quel que soit le mode d'accouchement ;
- la limitation de l'abduction uni- ou bilatérale de hanche par hypertonie des adducteurs ;
- le bassin asymétrique congénital ;
- les anomalies posturales associées témoignant d'une contrainte anténatale importante (genu recurvatum et torticolis).

Le dépistage de la luxation congénitale de hanche est clinique.
Il doit être répété lors de chaque examen, de la naissance à l'âge de la marche.

3. Dépister : comment ?

Principes

Le dépistage recherche deux signes cliniques importants : une limitation du volant d'abduction, une instabilité de la hanche. On peut aussi noter une asymétrie des plis et une asymétrie de longueur des membres inférieurs.

L'enfant doit être examiné totalement déshabillé, sur un plan plat. Il doit être aussi relâché que possible, calmé le cas échéant par une tétine ou un biberon. Si les conditions de relâchement optimal ne sont pas réunies, l'examen doit être répété quelques heures plus tard.

Limitation d'abduction

Normalement, sur un nourrisson couché sur le dos, hanches fléchies à 90°, l'abduction égale ou dépasse 60° pour chaque hanche.

Une limitation de l'abduction (ou du volant d'abduction) en deçà de 60° constitue un facteur de risque très important imposant le recours à l'imagerie et au moindre doute à l'orthopédiste pédiatre (fig. 4.6).

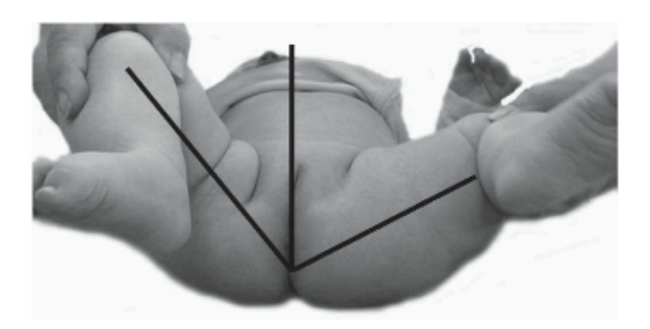


Fig. 4.6. Limitation d'abduction du côté droit.

Instabilité de la hanche

L'instabilité de la hanche doit être recherchée par la manœuvre de Barlow (fig. 4.7). C'est la technique la plus sensible ; elle permet de dépister tous les types d'instabilité de hanche en examinant une hanche à la fois.

Dans un premier temps, la hanche est placée en adduction, rotation externe, en exerçant une pression axiale sur le genou (fig. 4.7A). La perception du ressaut traduit le franchissement par la tête fémorale du rebord cotyloïdien. En fonction de l'importance de cet obstacle que franchit la tête fémorale, le ressaut sera plus ou moins bien perçu ; absent, il fait place à une sensation de « piston ».

La deuxième partie de la manœuvre consiste à placer la hanche en abduction, rotation interne, en exerçant une traction axiale et une pression sur le grand trochanter (fig. 4.7B). La perception d'un ressaut traduit le franchissement en sens inverse du rebord cotyloïdien par la tête fémorale, et donc le retour de la tête fémorale dans le cotyle.

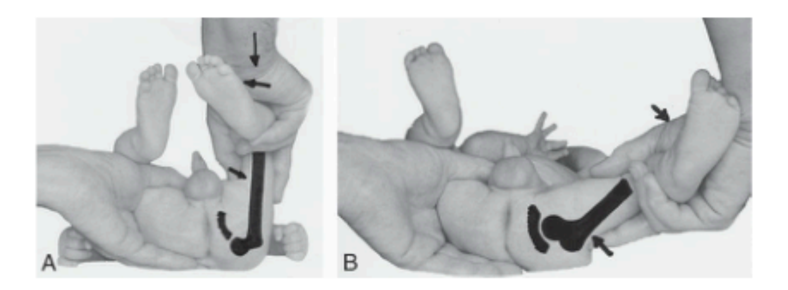


Fig. 4.7. Manœuvre de Barlow : examen de la hanche gauche d'un nourrisson.

A. La première partie de la manœuvre (pression axiale, adduction, rotation externe) provoque une luxation de la hanche perceptible par le ressaut sur le sourcil cotyloïdien. **B.** La deuxième partie de la manœuvre (traction axiale abduction, pression sur le grand trochanter) repositionne la tête fémorale à l'intérieur du cotyle avec la perception d'un ressaut de réduction.

Trois cas de figure sont possibles :

- hanche luxable : la hanche est en place spontanément ; la première partie de la manœuvre permet de percevoir un ressaut de luxation, la seconde partie un ressaut de réduction (ou réentrée) ;
- hanche luxée réductible : la hanche est luxée de sorte que la première partie de la manœuvre ne permet de percevoir aucun ressaut ; la seconde partie de la manœuvre permet de percevoir un ressaut de réduction ; la hanche est réductible ;
- hanche luxée irréductible : la hanche est luxée ; on ne perçoit aucun ressaut, ni de luxation ni de réduction.

La limitation de l'abduction est constante en cas de luxation congénitale de hanche.
Le ressaut est le signe pathognomonique de l'instabilité de la hanche.

4. Indications de l'imagerie

L'examen clinique reste la seule méthode de « dépistage » d'une LCH.

L'échographie est l'examen de choix pour l'exploration d'une hanche avant l'apparition des noyaux épiphysaires. La radiographie n'a aucune place dans cette période et son indication n'est retenue qu'après l'apparition des noyaux épiphysaires.
La réalisation d'une échographie est indiquée si l'examen clinique retrouve une anomalie, ou s'il existe des facteurs de risque. Après l'âge de 4 mois c'est la radiographie qui pourra être réalisée.

Toute anomalie identifiée à l'imagerie requiert une prise en charge spécialisée.

L'imagerie de la hanche (échographie ou radiographie) n'est pas une technique de dépistage.
Elle n'est indiquée qu'en cas de facteur de risque ou d'anomalie à l'examen clinique.

5. Dépister : pourquoi ?

L'instabilité de la hanche susceptible d'évoluer vers une luxation est presque toujours présente dès la naissance. Une prise en charge adaptée, de façon ambulatoire, dans les 5 premières semaines de vie permet d'obtenir dans la très grande majorité des cas une guérison complète et sans séquelles.

Le diagnostic de la luxation congénitale de hanche après l'âge de 3 mois et *a fortiori* devant une boiterie après l'âge de la marche (fig. 4.8) ne peut qu'être mis sur le compte d'un échec du dépistage. Plus l'enfant est âgé et plus la prise en charge devient complexe avec des risques croissants de séquelles anatomiques.
En France, le diagnostic de la LCH après l'âge de 3 mois nécessite en moyenne 20 journées d'hospitalisation, aussi pénibles pour les familles que coûteuses pour la santé publique.

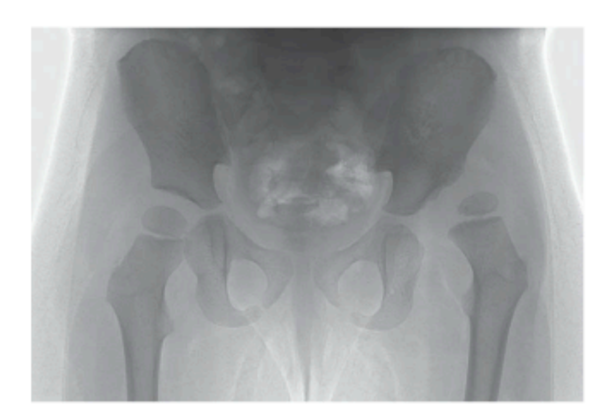


Fig. 4.8. Luxation congénitale de hanche gauche diagnostiquée après l'âge de la marche.
Le diagnostic chez cette fillette de 2 ans et 7 mois qui avait échappé à tout dépistage est une véritable catastrophe médicale, familiale et sociale. La réduction de la luxation nécessitera plusieurs semaines d'hospitalisation et plusieurs mois d'immobilisation plâtrée. La stabilisation nécessitera au moins une intervention chirurgicale. Le risque de complications dominées par les troubles trophiques vient encore alourdir le pronostic.

C. Anomalies des axes des membres inférieurs

1. Préambule

L'ontogenèse est définie par l'évolution de l'anatomie de la conception à la mort. Sa connaissance permet de comprendre qu'une situation anatomique normale à un âge peut être pathologique à un autre. C'est ainsi que de nombreux parents et médecins s'inquiètent à mauvais escient des axes des membres inférieurs de l'enfant au seul motif qu'ils sont différents de ceux d'un adulte.

Ces axes sont décrits dans le plan transversal (leur perturbation est responsable de troubles rotationnels) et dans le plan frontal.

L'anatomie de l'enfant n'est pas celle d'un adulte en format réduit.

2. Axes transversaux normaux et troubles rotationnels

Généralités

Au niveau du fémur il existe une antétorsion fémorale de 35° à la naissance. Elle diminue en moyenne de 1° par an jusqu'à la fin de la croissance. À la maturité, l'antétorsion fémorale est comprise entre 10 et 15°.

Au niveau du tibia, la torsion est nulle à la naissance, puis apparaît une torsion tibiale externe qui augmente doucement jusqu'à 30° en fin de croissance.

Au cours de la croissance : mouvement inversé de torsion fémorale interne et de torsion tibiale externe.

Diagnostic d'un trouble de torsion

Pendant la marche, on regarde la position respective des genoux et des pieds. Normalement, lors de l'appui, le pied est dirigé en dehors (de 8 à 10°) et la patella est vue de face.

La combinaison des différents troubles de torsion donnera une marche en rotation interne le plus souvent chez le jeune enfant (fig. 4.9) avec des risques de chutes à répétition, et chez le plus grand une marche en rotation externe.



Fig. 4.9. Morphotype en torsion interne.
Les patellas sont en dedans (excès de torsion fémorale interne), et les pieds sont en dedans par rapport aux patellas (défaut de torsion externe du squelette jambier).

La mesure clinique des rotations des membres inférieurs est faite sur un enfant placé en décubitus dorsal en bout de table, jambes pendantes et genoux fléchis à 90°. On peut tester ainsi toutes les amplitudes articulaires et particulièrement les rotations au niveau de la hanche et au niveau du genou.

Ces excès ou insuffisances de torsion ont des conséquences dynamiques sur le cycle de la marche ou sur la course.
Leur impact sur la démarche est moindre avec l'âge, du fait de leur évolution naturelle.

Quand demander une consultation spécialisée ?

Une marche en rotation interne n'est pas pathologique jusqu'à l'âge de 7 ans.
Aucun traitement orthopédique (rééducation, attelles, semelles orthopédiques) ne peut prétendre corriger ces défauts. La correction, qui ne peut être que chirurgicale, est réservée aux formes majeures.

3. Axes frontaux normaux et pathologiques

Généralités

Chez l'enfant arrivé à maturité, le centre de la tête fémorale, le centre du genou et le centre de la cheville se trouvent alignés (fig. 4.10C). Les condyles fémoraux et les chevilles sont au contact.

On parle de **genu varum** si la distance intercondylienne (DIC) est supérieure à 0 cm.
On parle de **genu valgum** si la distance intermalléolaire (DIM) est supérieure à 0 cm.

Le morphotype frontal physiologique évolue pendant la croissance en trois phases (fig. 46.10) :

- de la naissance à l'âge de 3 ans : genu varum ; il diminue progressivement pour s'annuler entre 18 mois et 3 ans (fig. 4.10A) ;
- de l'âge de 2 ans à 10 ans : genu valgum ; il est maximal à l'âge de 3 ans chez la fille et 4 ans chez le garçon ; puis le valgus diminue progressivement jusqu'à la puberté (fig. 4.10B) ;
- à partir de la puberté, le morphotype frontal est aligné ; quand il ne l'est pas parfaitement, les filles sont en léger genu valgum alors que les garçons tendent vers le genu varum.

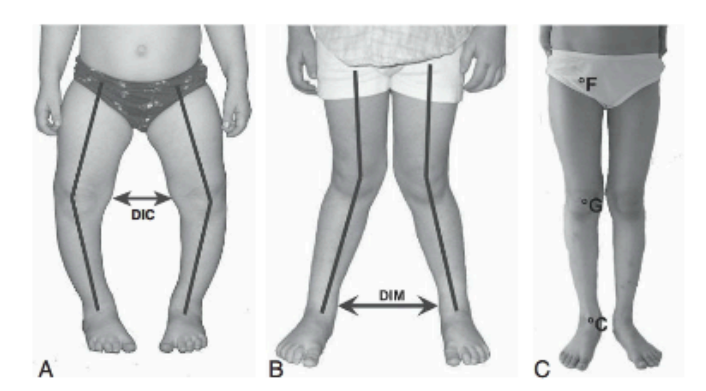


Fig. 4.10. Évolution du morphotype frontal des membres inférieurs.
A. Genu varum. La distance intercondylienne (DIC) est > 0. Ici le varus est évident mais on ne peut mesurer la DIC car les deux chevilles ne sont pas en contact. Situation physiologique de la naissance à 3 ans. **B.** Genu valgum. La distance intermalléolaire (DIM) est > 0. Situation physiologique de 3 ans à la phase prépubertaire. **C.** Morphotype aligné. Le centre de la tête fémorale (F), le centre du genou (G) et le centre de la cheville (C) se trouvent alignés. La DIC = 0 cm et la DIM = 0 cm. Situation physiologique à partir de la période pubertaire.

Quand demander des examens radiologiques et orienter vers une consultation spécialisée ?

Ces examens sont nécessaires lorsque les déformations sont observées en dehors des âges de leur normalité ou si elles sont très accentuées.

Ils s'imposent quel que soit l'âge si la déformation est asymétrique et/ou douloureuse.

Un genu varum amenait autrefois à identifier un rachitisme, chez les enfants n'ayant pas reçu une prophylaxie adaptée. Mais le plus souvent en France, il révèle un rachitisme vitamino-résistant. La maladie de Blount conduit à un genu varum uni- ou bilatéral chez un enfant de couleur noire.

Associés à une petite taille, le genu varum ou le genu valgum font rechercher une maladie osseuse constitutionnelle (achondroplasie, dysplasie polyépiphysaire…).

D. Déformations du rachis de l'enfant et de l'adolescent

1. Préambule

Le diagnostic de la plupart de ces déformations repose sur un dépistage systématique.

La **scoliose** est une déformation du rachis dans les trois plans de l'espace (frontal, sagittal et horizontal). Son diagnostic repose sur la mise en évidence de la gibbosité, pathognomonique de la scoliose structurale (vraie).

La **cyphose** est une déformation dans le plan sagittal. Elle est souvent associée à une dystrophie rachidienne de croissance qui se révèle au moment de la période de l'adolescence par une déformation caractéristique et parfois des plaintes douloureuses.

2. Dépister : qui ?

Dans plus de 80 % des cas, la scoliose est idiopathique et indolore. Le dépistage doit être réalisé de façon systématique à l'adolescence.

La scoliose idiopathique concerne la fille dans 80 % des cas.

Certaines pathologies constituent des facteurs de risque accrus. Le diagnostic est le plus souvent évident (scoliose neuromusculaire, scoliose malformative dite congénitale, scoliose dystrophique de la neurofibromatose ou de la maladie de Marfan).

3. Dépister : pourquoi ?

La scoliose risque de s'aggraver d'autant plus que la croissance staturale est rapide. Le risque est donc maximum en période pubertaire.

Une scoliose d'amplitude élevée (> 30°) peut se compliquer de douleurs précoces à l'âge adulte, de troubles respiratoires (diminution de la capacité vitale et du VEMS) et de troubles psychologiques liés à la « mal tolérance » d'un aspect dysmorphique.

L'objectif du dépistage est alors de permettre la mise en œuvre d'un traitement précoce afin de stabiliser la courbure et de conduire l'adolescent à la maturité pubertaire avec une déformation rachidienne de la plus faible amplitude possible.

Avant de conclure au caractère anorganique des douleurs rachidiennes de l'enfant, il faut rechercher une raideur rachidienne qui pourra révéler une infection (spondylodiscite) ou une tumeur (osseuse ou intracanalaire).

4. Dépister la scoliose : comment ?

Principes

La scoliose est une déformation de la colonne vertébrale visible dans un plan frontal (fig. 4.11).

Dans la très grande majorité des cas, il s'agit d'une lordoscoliose. La cyphoscoliose est une entité exceptionnelle en rapport avec des déformations de forte amplitude ou associées à une pathologie osseuse.

L'enfant est examiné en position debout de face, de profil, de dos et en antéflexion.

Dans le plan horizontal, il y a toujours rotation des vertèbres autour de leur axe vertical (fig. 4.12A). C'est cette rotation qui se traduit cliniquement par la gibbosité (fig. 4.12B).

Gibbosité

Pour mettre en évidence la gibbosité, l'examinateur, assis, place l'enfant devant lui debout de face ou de dos. Il vérifie le bon équilibre du bassin (épines iliaques antérosupérieures de face ou fossettes iliaques de dos). Les mains de l'enfant sont jointes pour équilibrer les épaules. L'enfant se penche en avant, mains jointes pour toucher ses pieds (fig. 4.12B).

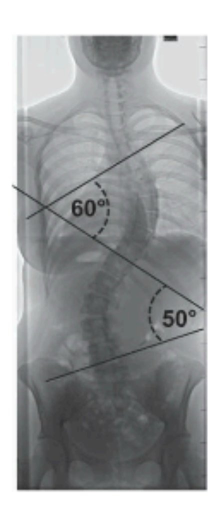


Fig. 4.11. Scoliose double chez une jeune fille de 14 ans.
Elle présente une courbure thoracique droite de 60° et une courbure lombaire gauche de 50°. Sa maturation pubertaire est déjà avancée. Elle n'a aucun phénomène douloureux mais la probabilité que sa scoliose s'aggrave à l'âge adulte est très importante. La déformation du rachis lombaire en particulier expose à un risque élevé de lombalgies. L'angle de Cobb est défini par les deux lignes parallèles aux deux plateaux vertébraux les plus inclinés par rapport à l'horizontale. Ici T5-T11 pour la courbure thoracique et T12-L4 pour la courbure lombaire.

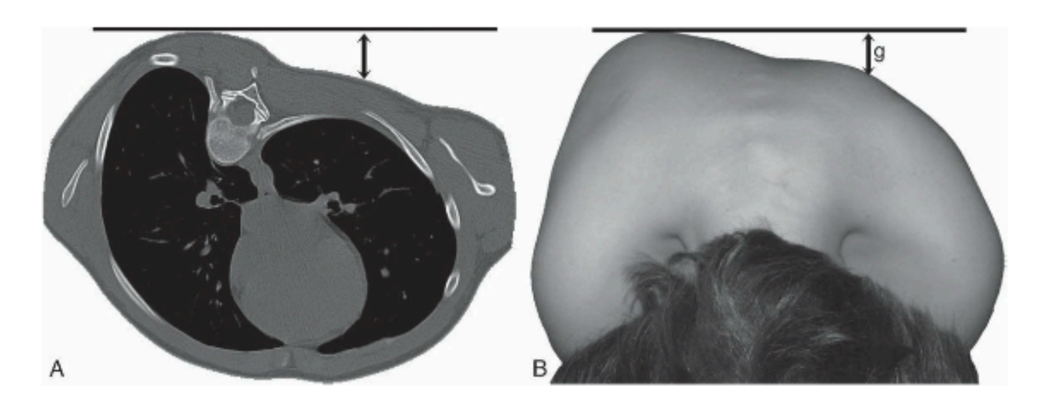


Fig. 4.12. Gibbosité thoracique.
A. Coupe TDM du tronc d'un enfant ayant une scoliose thoracique droite : on note que la vertèbre thoracique est déviée vers la droite (sur une radiographie de face telle que celle de la figure 4.11, cela correspond à la courbure à convexité droite). Mais surtout, on note que l'axe antéropostérieur de la vertèbre est orienté en avant et en dehors. Le corps vertébral est donc translaté à droite alors que la ligne des épineuses reste proche de l'axe du tronc. Cette rotation de la vertèbre entraîne du côté droit la saillie des côtes en arrière à droite. **B.** Aspect clinique de la gibbosité chez le même patient. Quand l'enfant est placé en antéflexion, face à l'opérateur, le regard tangentiel permet de voir une image similaire à la coupe TDM. Le relief costal du côté droit réalise la gibbosité.

Le reste de l'examen précise le déséquilibre de hauteur des épaules, la saillie asymétrique des scapulas, le déséquilibre du tronc, l'asymétrie des plis de la taille, la déviation de la ligne des épineuses. Il est indispensable enfin de préciser le stade de développement pubertaire (classification de Tanner) et la maturité osseuse (test de Risser).

Avant d'affirmer le diagnostic de scoliose idiopathique, il convient de rechercher les stigmates cliniques d'une étiologie possible : hyperlaxité tissulaire et signes cliniques associés d'une maladie de Marfan, anomalie du revêtement cutané avec des taches café au lait évocatrices d'une neurofibromatose, angiome ou touffe pilleuse en arrière sur la ligne médiane évocateurs d'une malformation vertébrale, anomalies de l'examen neurologique (asymétrie du tonus musculaire, asymétrie des réflexes, abolition des réflexes cutanés abdominaux…) qui nécessiteront le plus souvent des explorations complémentaires.

Le dépistage de la scoliose repose sur la mise en évidence d'un diagnostic de gibbosité.
Ce qui n'est pas une scoliose : une attitude scoliotique (bassin équilibré ; pas de rotation vertébrale ; disparition de la déviation sur un cliché en décubitus).

Premier bilan d'imagerie

Il comporte une radiographie du rachis en entier de dos et de profil en position debout (fig. 4.11). Cette radiographie permettra de calculer l'angle de Cobb dont l'évaluation facilite la surveillance de la scoliose et son évolutivité. Le cliché de profil met en évidence les courbures sagittales. Il n'est pas nécessairement répété au cours de la surveillance. La technique EOS permet d'avoir une imagerie moins irradiante, idéale dans le cadre du suivi.

La radiographie du rachis en entier en position debout constitue la base de la surveillance de la statique rachidienne.

5. Attitude pratique en cas de scoliose

Si la déformation est de faible amplitude (angle de Cobb < 15°) et si l'enfant est encore en période de croissance, une réévaluation clinique et radiologique est indispensable dans un premier temps avec un rythme semestriel. Les contrôles peuvent être espacés progressivement.

En cas d'évolutivité, le recours au spécialiste orthopédiste pédiatre est indispensable.

La base de la prise en charge d'une scoliose évolutive est, selon les conférences de consensus, toujours orthopédique et repose sur la mise en place d'un corset.

La rééducation (kinésithérapie) est complémentaire du traitement orthopédique. Aucune activité sportive (y compris les sports dits asymétriques) n'est contre-indiquée.

Le traitement chirurgical est réservé aux formes sévères de scoliose, diagnostiquées tardivement ou ayant échappé au traitement orthopédique. Il est assuré par une arthrodèse vertébrale qui corrige et stabilise la déformation.

6. Dépister la cyphose : comment ?

La cyphose est une déformation du rachis dans le plan sagittal.

Le plus souvent, il s'agit d'une augmentation de la cyphose physiologique du secteur thoracique (fig. 4.13A), mais il peut aussi s'agir d'une diminution voire d'une inversion de la lordose du secteur cervical ou du secteur lombaire.

Les conséquences de cette seule déformation sont essentiellement disgracieuses, mais aussi douloureuses à l'adolescence ou à l'âge adulte.

La dystrophie rachidienne de croissance (maladie de Scheuermann) est la première cause de cyphose de l'adolescent (fig. 4.13B). Les douleurs se situent essentiellement au sommet de la déformation.

Les autres causes (malformation congénitale ou maladie osseuse constitutionnelle) s'inscrivent dans un contexte d'évaluation spécialisée.

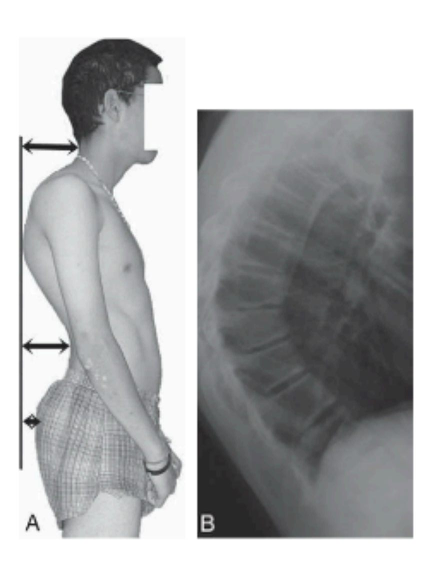


Fig. 4.13. Cyphose de dystrophie rachidienne de croissance.

A. Cyphose thoracique chez un adolescent. Elle est mesurée cliniquement par les flèches des processus épineux au plus creux de chaque lordose cervicale et lombaire. Cet adolescent a des douleurs du rachis thoracique en rapport avec sa dystrophie osseuse. À l'âge adulte il risque de souffrir de cervicalgies ou de lombalgies en rapport avec les hyperlordoses compensatrices qu'il développe. **B.** Images de dystrophie rachidienne de croissance (maladie de Scheuermann) chez le même patient. Les plateaux vertébraux sont irréguliers et ont perdu leur parallélisme.

Références

Carnet de santé : version 2016–2017.

Paro M., Rouillon I., Rebours C., Denoyelle F., London N ? Childhood psychogenic hearing loss : identification and diagnosisi. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2017.

	Dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant : guide pratique. SFP, DGS, 2009. http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Depistage_des_troubles_de_l_audition_chez_l_enfant.pdf
	Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie. ANAES, 2002. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_267412/depistage-amblyopie-recommandationspdf

	Rapport d'élaboration sur la luxation congénitale de la hanche. HAS, 2013. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-11/doc_trav_lch_mel.pdf
	Conférence de consensus sur la scoliose structurale évolutive. HAS, 2008. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/guidem_scoliose_web.pdf
	Banque documentaire du Collège national hospitalier et universitaire de chirurgie pédiatrique. http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/2eme_Cycle.html

Dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant : guide pratique. SFP, DGS, 2009.http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Depistage_des_troubles_de_l_audition_chez_l_enfant.pdf

Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie. ANAES, 2002. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_267412/depistage-amblyopie-recommandationspdf

Rapport d'élaboration sur la luxation congénitale de la hanche. HAS, 2013.http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-11/doc_trav_lch_mel.pdf

Conférence de consensus sur la scoliose structurale évolutive. HAS, 2008.http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/guidem_scoliose_web.pdf

Banque documentaire du Collège national hospitalier et universitaire de chirurgie pédiatrique.http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/2eme_Cycle.html

Paro M., Rouillon I., Rebours C., Denoyelle F., London N ? Childhood psychogenic hearing loss : identification and diagnosisi. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2017.

CHAPITRE

5

Suivi médical pédiatrique

Items et objectifs du CNCI

Item 44 – UE 2 – Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantiles

- Assurer le suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normaux.
- Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des troubles de la vue et de l'ouïe.
- Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des principales anomalies orthopédiques.

Item 55 – UE 3 – Maltraitance et enfants en danger. Protection maternelle et infantile

- Argumenter la démarche médicale et administrative nécessaire à la protection de la mère et de l'enfant.

Item 19 – UE 1 – Mesure de l'état de santé de la population

- Expliquer les principaux indicateurs de l'état de santé d'une population (taux de mortalité et espérance de vie).
- Préciser les critères constitutifs d'une priorité de santé publique.

Item 46 – UE 2 – Développement buccodentaire et anomalies

- Dépister les anomalies du développement maxillo-facial et prévenir les maladies buccodentaires fréquentes de l'enfant.

Item 253 – UE 8 – Aptitude au sport chez l'adulte et l'enfant ; besoins nutritionnels chez le sportif (voir item 78)

- Conduire un examen médical d'aptitude au sport.
- Exposer les bénéfices et les inconvénients de la pratique sportive chez l'enfant.

Avant de commencer…

Ce chapitre s'intègre dans la perspective des grands axes d'évaluation du nourrisson, de l'enfant, et de l'adolescent normal, c'est-à-dire : les composantes psychomotrices et intellectuelles, la croissance staturo-pondérale, le dépistage précoce de handicaps, le contrôle des apports nutritionnels, la prévention des maladies infectieuses notamment par le respect du calendrier vaccinal.

Les examens de santé obligatoires permettent d'analyser chacune des exigences du suivi pédiatrique, assuré par les médecins libéraux (pédiatres, médecins généralistes), ainsi que par les institutions de prise en charge (PMI et médecine scolaire), dont il importe de connaître les missions.

En annexe, nous préciserons la chronologie normale de la mise en place des dentures temporaire (ou lactéale) et définitive, ainsi que les conseils de prévention de la carie dentaire. Nous donnerons également les quelques points clés pour la rédaction d'un certificat de non-contre-indication à une activité sportive.

I. Pour bien comprendre

A. Préambule

Entre la fécondation qui détermine la cellule initiale, et l'adolescence où se mettent en place les fonctions de reproduction, l'enfant…

- nouveau-né : < 1 mois ;
- nourrisson : 1 mois–2 ans ;
- jeune et grand enfant : 2 ans-début de la puberté ;
- adolescent : après le début de la puberté.

… est un être en voie de développement…

- développement psychomoteur (item 53) ;
- développement staturo-pondéral (item 51) ;
- développement pubertaire (item 47).

… dont les besoins doivent être couverts en premier lieu par l'environnement parental…

- besoins nutritionnels (items 45 et 246) ;
- besoins affectifs (item 53) ;
- besoins éducatifs (item 53).

… et dont la vulnérabilité doit être protégée…

- des conséquences de handicaps non dépistés (items 44 et 54) ;
- de pathologies infectieuses ± sévères, notamment par les vaccinations (item 143) ;
- de perturbations de sa qualité de vie au sein de l'environnement familial (item 55).

De tels objectifs justifient :

- un suivi rigoureux (item 44) particulièrement étroit de la naissance jusqu'à 2 ans ;
- et des contrôles par des examens de santé (item 44) systématiques ± obligatoires.

B. Axes de surveillance évolutive

Le suivi médical pédiatrique s'inscrit autour de **cinq axes** de surveillance évolutive :

- le développement psychomoteur et intellectuel ;
- le développement staturo-pondéral par l'analyse des courbes de croissance ;
- le dépistage spécifique d'anomalies susceptibles de conduire à un handicap ;
- le contrôle de la couverture des besoins nutritionnels et le dépistage de l'obésité ;
- la prévention de maladies infectieuses par les vaccinations et l'appréciation des conditions de vie.

L'ensemble de ces objectifs sera réévalué à chaque examen à l'aide des données anamnestiques et cliniques. Le contrôle de leur adéquation sera illustré par des exemples d'évaluations successives, guidées par le carnet de santé, lors de certains examens recommandés.

Axes du suivi : développement psychomoteur, croissance staturo-pondérale, dépistages des troubles sensoriels et orthopédiques, évaluation des apports nutritionnels, respect du calendrier vaccinal.

C. Carnet de santé de l'enfant

C'est un outil de liaison indispensable à la connaissance médicale partagée de l'enfant.

Strictement confidentiel, sa communication relève de la seule autorisation et du seul choix des parents. Toute personne appelée par sa profession à prendre connaissance des renseignements qui y sont inscrits est astreinte au secret professionnel.

La version actuelle (2016–2017) du carnet de santé contient plusieurs sections :

- éventuelles pathologies au long cours, allergies, antécédents familiaux ;
- données de la période périnatale (accouchement, séjour en maternité) ;
- synthèses des examens de santé recommandés et du contenu des consultations ;
- courbes de croissance staturo-pondérale ;
- synthèses des examens buccodentaires ;
- éventuelles hospitalisations, examens radiologiques, transfusions ;
- vaccinations réalisées et éventuelles maladies infectieuses contractées.

Il comporte de nombreuses indications, en mentionnant les informations importantes à rechercher ainsi que les différents tests à utiliser selon les âges. Les repères du développement du nourrisson, de l'enfant et de l'adolescent, décrits tout au long du carnet, peuvent servir de support lors de la consultation, et orienter les parents à poser des questions.

Il contient également des conseils pratiques (modalités de l'allaitement, l'alimentation), des conseils de prévention (mort inattendue du nourrisson, bébé secoué, obésité, troubles sensoriels, accidents domestiques), ainsi que des propositions de conduites à tenir face à des situations pathologiques fréquentes (fièvre, diarrhée, vomissements, gêne respiratoire).

Réflexe : analyse et mise à jour des données du carnet de santé.
Un nouveau carnet de santé actualisé devrait être mis au point au cours des prochaines années.

II. Examens de santé obligatoires

A. Examens médicaux jusqu'à l'âge de 6 ans

1. Calendrier

Vingt examens médicaux sont obligatoires jusqu'à l'âge de 6 ans : 1 au cours des 8 jours suivant la naissance (1), 1 par mois jusqu'à l'âge de 6 mois (6), 1 à l'âge de 9 mois et à l'âge de 12 mois (2), 2 au cours de la 2ᵉ année de vie (2), au 16ᵉ et 20ᵉ mois, 1 à l'âge de 24 mois (1), 2 fois par an jusqu'à l'âge de 6 ans (8).

Parmi eux, trois donnent lieu à la rédaction de certificats de santé (8ᵉ jour, 9ᵉ mois, 24ᵉ mois). D'autres sont mis en exergue sur une double page du carnet de santé, afin de signifier qu'ils se déroulent à des âges charnières, avec des données particulièrement importantes à rechercher (2ᵉ mois, 4ᵉ mois, 3ᵉ année, ainsi que les examens prévus à l'âge scolaire).

Ces consultations sont assurées soit en cabinet privé (pédiatres, médecins généralistes), soit dans un centre de PMI. Elles sont remboursées à 100 % par l'Assurance maladie.

Vingt examens médicaux de la naissance à l'âge de 6 ans pris en charge à 100 %.
Des changements sont susceptibles de survenir dans les prochaines années.

2. Examens de santé avec certificats obligatoires

Modalités

Le législateur a institué la délivrance de trois certificats de santé pour l'enfant au 8e jour, 9e mois et 24e mois. Le certificat de J8 est réalisé en pratique « dans les 8 jours » suivant la naissance, habituellement avant la sortie de maternité.

Ils ont pour objectif individuel de s'assurer de l'existence d'une prise en charge adaptée à l'enfant, et pour objectif collectif de permettre un suivi épidémiologique de l'état de santé des enfants du département.

Ils s'établissent sur des feuillets mobiles insérés dans le carnet de santé, constitués d'une partie administrative à remplir par les parents (informations sur le foyer familial, la profession des parents, le mode de garde) et d'une partie médicale à remplir par un médecin (état vaccinal, anomalies congénitales et troubles sensoriels, maladies acquises et affections actuelles, développements psychomoteur et staturo-pondéral).

Ces documents sont adressés sous enveloppe portant la mention « confidentiel, secret médical » au médecin responsable du service de PMI du département.

Toutes les données médicales sont aussi inscrites dans le carnet de santé.

Trois certificats de santé obligatoires : J8, M9, M24.

Examen du 8e jour (premier certificat)

Il doit évaluer notamment :

- le déroulement de la grossesse et de l'accouchement :
  - antécédents maternels et familiaux, gestité et parité, suivi obstétrical, pathologies ;
  - âge gestationnel, présentation, durées de travail et de rupture de la poche des eaux ;
  - voie d'accouchement, couleur du liquide amniotique, fièvre maternelle ;
- l'état de l'enfant à la naissance et au cours des premiers jours de vie :
  - paramètres (taille, poids, périmètre crânien), Apgar, gestes pratiqués à la naissance ;
  - examen physique : FR, FC, pouls, souffle cardiaque, organomégalie, tonus, ictère ;
  - pathologies de la 1re semaine de vie (oxygénothérapie, intubation, antibiothérapie) ;
- les dépistages :
  - anomalies congénitales (syndrome polymalformatif, fente labiopalatine, omphalocèle) ;
  - dépistages sensoriels (visuel et auditif), dépistage orthopédique ;
  - examens biologiques de J3 : test dit de Guthrie (voir chapitre 46) ;
- le mode d'allaitement (avec les supplémentations vitaminiques), la prise de poids.

Examen du 9e mois (deuxième certificat)

Il doit évaluer notamment :

- les antécédents médicaux jusqu'à cet âge :
  - otites et affections bronchopulmonaires à répétition ;
  - accidents domestiques (intoxication, brûlure, chute ou traumatisme) ;
  - éventuelles hospitalisations ;

- les affections actuelles :
  - troubles de l'alimentation ou du sommeil, RGO, eczéma ;
  - anomalies organiques (cardiopathie congénitale, malformation urinaire…).

Il doit aussi contrôler le bon déroulement des cinq axes de suivi :
- le développement psychomoteur :
  - tient assis sans appui, se déplace, motricité symétrique des quatre membres ;
  - saisit un objet avec participation du pouce, pointe du doigt ;
  - réagit à son prénom, répète une syllabe, joue à « coucou, le voilà » ;
- le développement staturo-pondéral :
  - mesure du poids, de la taille et du périmètre crânien ;
  - report des données sur les courbes de croissance ;
- les dépistages sensoriels :
  - visuels : transparence cornéenne, globes et pupilles, strabisme, poursuite oculaire ;
  - auditifs : retournement à un bruit, examen des tympans, test d'audiologie quantitative ;
- les modalités d'alimentation (allaitement, diversification) ;
- le respect du calendrier vaccinal (primovaccinations).

Il convient d'indiquer aussi les données de l'examen somatique général, et d'évaluer les conditions de vie (sommeil, rythme de vie, pleurs, mode de garde, animaux à domicile, risques de saturnisme).

Examen du 24e mois (troisième certificat)

Il doit évaluer notamment :
- les antécédents médicaux jusqu'à cet âge :
  - otites, affections bronchopulmonaires répétées (≥ 3 « sifflantes ») ;
  - accidents domestiques, nombre d'hospitalisations depuis le 9e mois ;
- les affections actuelles :
  - troubles de l'alimentation ou du sommeil, RGO, eczéma ;
  - allergies, anomalies organiques.

Il doit aussi contrôler le bon déroulement des cinq axes de suivi :
- le développement psychomoteur :
  - marche acquise, motricité symétrique des quatre membres ;
  - superpose des objets, nomme au moins une image ;
  - comprend une consigne simple, associe deux mots ;
- le développement staturo-pondéral (calcul de l'IMC) ;
- les dépistages sensoriels (visuel et auditif) ;
- les modes d'alimentation ;
- le respect du calendrier vaccinal (primovaccinations et rappels).

L'accent est mis sur le dépistage précoce des signes d'autisme (voir chapitre 3).

Il convient d'indiquer aussi les données de l'examen somatique général, l'évolution de la dentition, et d'évaluer les conditions de vie de l'enfant au sein de sa famille.

Examen de J8 : dépistage précoce des anomalies congénitales.
Bien connaître les données du certificat obligatoire du 9e mois.

B. Bilans de santé systématiques à l'âge scolaire

1. Calendrier

Plusieurs bilans de santé sont systématiques pour l'enfant en âge scolaire :

- un au cours de la 4e année (à l'école maternelle);
- un au cours de la 6e année (début de l'enseignement élémentaire);
- un au cours des 9e, 12e et 15e années, mais seul l'examen de la 12e année (début du collège et entrée dans l'adolescence) est réellement effectué en pratique en milieu scolaire.

Ces bilans de santé sont prévus par la loi de protection de l'enfance du 5 mars 2007 et sont assurés en règle par le service de médecine scolaire.

Ils se situent à des âges essentiels chez l'enfant scolarisé. Leur objectif commun est de dépister les anomalies d'ordre physique, psychologique et sensoriel, ainsi que les troubles des apprentissages.

Toutes les données médicales sont aussi inscrites sur le carnet de santé de l'enfant.

2. Principaux objectifs selon les âges d'évaluation

Bilan de santé systématique au cours de la 4e année

Il doit contrôler le bon déroulement des cinq axes de suivi évolutifs :

- le développement psychomoteur :
  - enlève un vêtement, joue en groupe, saute en avant, tient sur un pied 3 secondes;
  - connaît l'identité de son sexe, connaît trois couleurs, dessine le bonhomme en trois parties;
  - formule des phrases bien construites, utilise les articles et les prépositions;
  - propretés diurne et nocturne acquises;
- le développement staturo-pondéral :
  - courbes de croissance;
  - calcul de l'IMC, âge du rebond d'adiposité (alerte si avant l'âge de 6 ans);
- les dépistages sensoriels :
  - troubles visuels : acuité visuelle, strabisme, poursuite oculaire, test de vision stéréoscopique;
  - troubles auditifs : test à la voix chuchotée, examen des tympans, test d'audiologie quantitative;
- les modalités d'alimentation;
- le respect du calendrier vaccinal.

Ce bilan de santé est essentiel pour le dépistage des infirmités moyennes ou mineures et des inadaptations. L'enfant est en effet capable à cet âge d'une certaine collaboration, permettant une meilleure précision des tests.

Il s'attache à dépister des troubles sévères du langage oral (persistance du « parler bébé », inintelligibilité, agrammatisme) en vue d'une rééducation et d'une prise en compte pédagogique de leur déficit.

Il doit également dépister des anomalies et troubles du comportement (alimentaire, sphinctérien, du sommeil), des signes d'inhibition ou d'instabilité, ainsi que des situations environnementales à risque.

Il doit aussi intégrer les données de l'examen somatique général (dont la pression artérielle et une bandelette urinaire) et l'évaluation de la dentition et de l'état buccodentaire.

4e année : dépistage des troubles sévères du langage oral.

Bilan de santé systématique au cours de la 6e année (entrée au CP)

Il repose sur une évaluation neuropsychomotrice, permettant :

- de mettre en évidence des troubles des apprentissages ;
- d'éliminer une affection neurologique méconnue ;
- d'identifier certains troubles neurologiques associés (dyspraxies, dysgraphies, syncinésies) ;
- d'évaluer la motricité (latéralisation, orientation temporelle et spatiale, graphisme) et le langage ;
- d'apprécier le comportement global (autonomie et spontanéité, communication, attention).

Le trouble d'hyperactivité avec déficit de l'attention (TDAH), décelable dès l'âge de 3 ans, n'est le plus souvent reconnu que vers l'âge de 6 ans (voir chapitre 3).

Les objectifs de l'examen somatique et de l'évaluation des cinq axes de suivi habituels sont assez semblables à ceux décrits pour le bilan de santé au cours de la 4e année, qui aura dû dépister les infirmités et les troubles de l'adaptation. Il s'agira donc d'apprécier l'efficacité des mesures prises, et de dépister les troubles d'apparition récente.

6e année : dépistage des troubles des apprentissages et du TDAH.

Bilans de santé systématiques au cours de la 9e, 12e et 15e année

Le bilan de santé de la 9e année est centré sur le dépistage de troubles du langage écrit.

Les bilans de santé de la 12e et de la 15e année sont orientés davantage sur l'écoute des projets de vie et l'aide à l'orientation professionnelle, le repérage des signes d'appel de mal-être et le diagnostic de certaines anomalies psychopathologiques.

Outre les cinq axes de suivi habituels, on évalue à ces âges :

- le développement pubertaire (stades de Tanner) ;
- l'examen de la statique vertébrale (dépistage d'une scoliose) ;
- l'examen de la peau (nævi, acné).

Consultation de l'adolescent : Tanner, scoliose, signes de mal-être.

III. Institutions de prise en charge

A. Généralités

L'essentiel de la protection de l'enfance est assuré par trois catégories d'institutions :

- la protection médicosociale :

- service départemental de PMI pour les enfants âgés de moins de 6 ans ;
- service de santé scolaire pour les enfants âgés de plus de 6 ans ;
- services chargés de l'hygiène mentale ;

• la protection sociale dépendant du conseil départemental :
  - service de l'ASE (Aide sociale à l'enfance) ;
  - service départemental de l'action sociale ;

• la protection judiciaire :
  - procureur de la République ;
  - juge pour enfants.

B. Protection maternelle et infantile

La protection maternelle et infantile (PMI) est un service départemental placé sous la responsabilité du président du conseil départemental.

Chaque service de PMI est coordonné par un médecin, avec une équipe pluridisciplinaire constituée de médecins (pédiatres, généralistes, gynécologues), de sages-femmes, de puéricultrices, d'assistantes sociales, d'éducateurs, de psychologues, de kinésithérapeutes…

Tous ces professionnels assurent des consultations ou des visites à domicile gratuites pour les familles, destinées aux nourrissons et aux femmes enceintes, ainsi que des consultations de planning familial.

Dans de nombreux départements, il existe des liens étroits et/ou des réseaux avec les services hospitaliers de maternité et de pédiatrie.

Les services de PMI assurent des mesures de prévention médicales, psychologiques, sociales et d'éducation à la santé des futurs parents et des enfants ; mais aussi des actions de prévention, de dépistage (dont les situations de maltraitance) et de prise en charge des handicaps de l'enfant âgé de moins de 6 ans.

Ils assurent le contrôle des établissements et services d'accueil des enfants âgés de moins de 6 ans, ainsi que des assistantes maternelles. Ils assurent la surveillance médicale préventive des enfants à l'école maternelle. Une liaison entre le service de PMI et le service de promotion de la santé en faveur des élèves est faite en fin de grande section de maternelle, avant l'entrée au CP.

Ils sont destinataires des avis de naissance et des certificats de santé et en assurent l'exploitation. Ils jouent un rôle éducatif important auprès des familles, notamment celles en difficulté.

PMI : consultations gratuites, actions de prévention et de dépistage.

C. Médecine scolaire

Le service de santé scolaire, dénommé « service de promotion de la santé en faveur des élèves » dépend du ministère de l'Éducation nationale, et non du ministère de la Santé.

Ses actions de santé sont assurées par deux services qui agissent en étroite collaboration : le service médical et le service infirmier.

La médecine scolaire a pour mission de favoriser l'intégration des enfants atteints de troubles de santé (pathologies chroniques, situations de handicap), par la mise en place de projets d'accueil individualisé (PAI), de programmes personnalisés de soins (PPS). Elle est référente en matière de santé dans l'équipe éducative : prise en compte des aptitudes médicales de l'élève pour son projet professionnel, facilitation de l'accès aux soins, prévention des risques professionnels.

Elle apporte son aide aux mesures de dépistage et de prophylaxie en cas de maladie transmissible (méningite, TIAC [toxi-infection alimentaire collective], tuberculose…).

Dans le cadre du suivi de l'enfant normal, elle assure des bilans de santé systématiques ou des examens à la demande pour les enfants âgés de plus de 6 ans.

Elle assure des études épidémiologiques (indicateurs sanitaires et sociaux) et mène des missions d'information et d'éducation à la santé (addictions, sexualité, obésité).

Elle intervient également dans les actions de protection de l'enfance en danger.

Médecine scolaire : PAI et PPS, missions d'éducation à la santé.

IV. Mortalité et morbidité infantiles

A. Généralités

Les taux de mortalité et de morbidité constituent d'excellents **indicateurs de l'état de santé** d'une population.

Les statistiques de mortalité sont accessibles de manière aisée en France par les données des certificats de décès analysées par l'Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm). Les statistiques de morbidité sont plus difficiles à recenser mais il existe de nombreuses sources obtenues de services comme l'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee), l'Institut national de promotion et d'éducation à la santé (Inpes), l'Assurance maladie, les hôpitaux (PMSI), l'Institut de veille sanitaire (InVS)…

Les indicateurs de l'état de santé des enfants montrent que la France se situe parmi les pays les plus avancés pour prendre en charge efficacement sa population infantile.

Ces différents indicateurs servent à définir les axes prioritaires de santé publique. L'enfant et/ou l'adolescent sont intégrés dans les cinq plans stratégiques découlant de la loi de santé publique (nouvelle loi promulguée en 2016).

Taux de mortalité et de morbidité = indicateurs de l'état de santé d'une population.

B. Mortalité infantile

1. Généralités

On entend par **né vivant** tout enfant qui respire ou manifeste tout autre signe de vie à la naissance, et ceci indépendamment de sa durée de gestation. On entend par **mort-né** tout enfant n'ayant manifesté aucun signe de vie à la naissance.

L'OMS recommande de prendre en compte tous les fœtus ou enfants pesant au moins 500 grammes à la naissance et/ou mesurant au moins 25 cm et/ou d'âge gestationnel ≥ 22 semaines d'aménorrhée.

Le **taux de mortalité infantile** se définit comme le nombre de décès d'enfants survenus au cours de la 1re année de vie (de la naissance à 365 jours révolus), rapportés à 1 000 naissances vivantes.

Le taux de mortalité infantile se situe en France à 3,6 pour 1 000 (source Insee, 2015). La moitié de ces décès surviennent dans la 1re semaine de vie. Il existe une surmortalité masculine de 30 %.

2. Causes selon l'âge

La mortalité infantile se différencie (tableau 5.1) en :

- mortalité néonatale : de 0 à 27 jours ; avec un taux estimé à 2,3 pour 1 000 en France en 2013, ce qui situait la France malgré tout au 17e rang en Europe (source Inserm) ;
- mortalité post-néonatale : de 28 à 365 jours ; avec un taux estimé à 1,1 pour 1 000 en France en 2010 (source Insee).

La **mortalité néonatale** relève essentiellement de causes endogènes, dont les principales en France sont la prématurité, les malformations, le mauvais déroulement de l'accouchement.

On distingue la mortalité néonatale précoce de J0 à J6 et la mortalité néonatale tardive de J7 à J27.

Les causes de la mortalité néonatale précoce étant souvent les mêmes que celles entraînant la mort *in utero* au cours du dernier trimestre de la grossesse (mortalité fœtale tardive ou mortinatalité), il est commode de rassembler les deux groupes et d'étudier la **mortalité périnatale** en les rapportant au nombre de naissances totales (et pas uniquement vivantes).

La mortalité post-néonatale est due surtout à des causes exogènes, dont les principales sont en France la mort inattendue du nourrisson et, dans les pays en développement, les maladies infectieuses et la malnutrition.

Tableau 5.1. Mortalité infantile : définitions.

<table>
<tr><th colspan="3">Grossesse</th><th>Naissance</th><th>1er mois</th><th>1re année</th></tr>
<tr><td>1er trimestre
Embryon</td><td>2e trimestre
Fœtus</td><td>3e trimestre
Fœtus</td><td>0–6 j</td><td>7–27 j</td><td>28–365 j</td></tr>
<tr><td colspan="2" rowspan="3">Avortement</td><td rowspan="2">Mortalité fœtale tardive</td><td colspan="2">Mortalité néonatale</td><td rowspan="3">Mortalité post-néonatale</td></tr>
<tr><td>Précoce</td><td rowspan="2">Tardive</td></tr>
<tr><td colspan="2">Mortalité périnatale</td></tr>
<tr><td colspan="3"></td><td colspan="3">Mortalité infantile</td></tr>
</table>

Causes de mortalité néonatale = prématurité, malformations, accouchement.

C. Morbidité infantile

1. Généralités

L'impact et l'évolution d'une maladie s'apprécient notamment par son incidence (nombre de nouveaux cas pendant une période donnée) et sa prévalence (nombre de cas chiffrés à une date donnée).

Les recueils de données sont difficiles, du fait de la dispersion des intervenants et des structures d'accueil des enfants concernés. L'exploitation des certificats obligatoires et des bilans de santé systématiques en milieu scolaire permettent d'apporter des informations plus précises.

En pratique quotidienne, les enfants ont en moyenne 6,4 consultations ambulatoires par an, dont 40 % pour des pathologies respiratoires, 10 % pour les examens systématiques, et 6 % pour les vaccinations.

L'attention est actuellement (2016–2017) portée sur certaines nouvelles missions de santé publique, notamment : le dépistage des infirmités et inadaptations, les troubles relationnels (Plan autisme), la prise en charge des maladies chroniques et/ou rares (Plan national maladies rares). Les maladies nutritionnelles de carence ont pratiquement disparu ; à l'inverse, la préoccupation est l'obésité bénéficiant d'un Plan national nutrition santé. Les maladies infectieuses bactériennes sont globalement maîtrisées.

À ces causes de morbidité, il convient d'ajouter celles liées à la vulnérabilité : conséquences d'un alcoolisme fœtal, maltraitance, précarité, saturnisme…

Morbidité infantile ↔ incidence et prévalence d'une maladie.

2. Causes selon l'âge

Chez le nouveau-né, la prématurité et ses conséquences constituent la cause principale de handicap. Les autres indicateurs de morbidité utilisés en périnatalogie sont le taux de césariennes, le poids de naissance, le taux de transfert des nouveau-nés et celui des malformations.

Chez l'enfant âgé de moins de 2 ans, les pathologies sont dominées par les affections des voies respiratoires supérieures, avec avant tout les rhinopharyngites, l'eczéma, l'asthme, et les allergies. La fièvre constitue le motif de consultation le plus fréquent d'urgence ressentie, mais est le plus souvent d'origine bénigne.

Chez l'enfant d'âge scolaire, le dépistage des troubles des apprentissages prend une place particulière.

Chez l'adolescent, il faut souligner la fréquence élevée des tentatives de suicide (voir chapitre 45), des conduites addictives et/ou des troubles du comportement, de même que l'implication de pathologies susceptibles d'intégrer des composantes somatique et psychique.

Mot-clé en médecine de l'enfant : « dépistage ».

V. Annexes

A. Santé buccodentaire de l'enfant

1. Chronologie normale des dentures

Deux dentitions successives évoluent au cours de la petite enfance (fig. 5.1) :

- la dentition temporaire (ou lactéale) :
  - 20 dents au total = 4 × 2 incisives, 4 × 1 canine, 4 × 2 molaires ;
  - apparition entre les âges de 6 mois et 30 mois ;

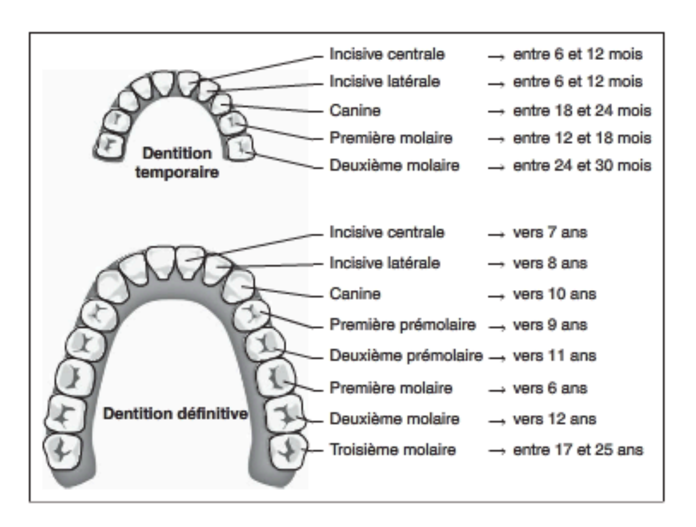


Fig. 5.1. Dentitions temporaire et définitive.

- la dentition définitive :
  - 32 dents au total = 4 × 2 incisives, 4 × 1 canine, 4 × 2 prémolaires, 4 × 3 molaires ;
  - apparition entre les âges de 6 ans et 18 ans.

L'éruption dentaire s'accompagne d'une inflammation gingivale pouvant être responsable d'un certain degré d'agitation de l'enfant, parfois de fièvre et d'adénopathies cervicales.

Les dents de lait sont progressivement résorbées au niveau de leur racine et chutent à partir de l'âge de 6 ans pour laisser la place aux dents définitives. On constate donc la présence d'une denture mixte entre les âges de 6 et 12 ans, précédant la denture définitive de 8 dents par hémi-arcade dentaire.

Dentitions de l'enfant : 20 dents de lait, 32 dents définitives.

2. Prévention de la carie dentaire

La carie dentaire peut concerner les dents temporaires et définitives.
Elle se manifeste initialement par des douleurs provoquées par le froid/chaud, le sucré.
Les complications possibles sont la pulpite aiguë, la desmodontite aiguë, les cellulites et les abcès.

Les recommandations actuelles concernant la prévention de la carie dentaire sont :

- l'éducation à une hygiène buccodentaire adaptée :
  - brossage au minimum biquotidien des dents dès leur apparition ;
  - avec un dentifrice fluoré (teneur en fluor adaptée à l'âge) ;
- l'éducation à une bonne hygiène alimentaire :
  - limitation des grignotages sucrés en dehors des repas ;
  - interdiction de tout biberon sucré le soir à l'endormissement ;

- l'utilisation des fluorures systémiques seulement en cas de risque carieux élevé :
  - après réalisation d'un bilan des apports en fluorures (eau de boisson, sel fluoré) ;
  - maximum de 1 mg par jour de fluor tous apports confondus (risque de fluorose) ;
- la consultation précoce et régulière d'un chirurgien-dentiste.

Prévention de la carie dentaire : hygiènes buccodentaire et alimentaire, consultation d'un dentiste.

B. Examen médical d'aptitude au sport

1. Généralités

Un certificat médical est habituellement nécessaire pour une pratique sportive.

Il s'agit d'un certificat de « non-contre-indication » apparente à la pratique d'un sport, établi après un examen médical d'aptitude, complété si nécessaire par des examens paracliniques.

La démarche conduisant à sa délivrance comprend :
- un examen médical complet (voir *infra*) ;
- des explications concernant les effets bénéfiques et risques potentiels liés au sport concerné ;
- des conseils nutritionnels.

Certificat de « non-contre-indication » à la pratique d'un sport.

2. Conduite de l'examen clinique

Données anamnestiques à recueillir :
- antécédents personnels :
  - cardiopathie, maladie pulmonaire chronique ;
  - épilepsie, diabète, pathologie ostéoarticulaire ;
- antécédents familiaux :
  - cardiopathie, mort subite, facteurs de risque cardiovasculaire ;
  - pathologies de l'hémostase ;
- évaluation de la croissance et de la puberté : courbes, Tanner ;
- liste des traitements pris par l'enfant.

Points forts de l'examen physique :
- examen cardiovasculaire : auscultation, mesure de la pression artérielle ;
- dépistage d'anomalies neurosensorielles : troubles visuels, séquelles d'otites ;
- dépistage d'anomalies de l'appareil locomoteur : scoliose, hyperlaxité articulaire.

Un examen clinique complet suffit habituellement.

Depuis 2009, la Société française de cardiologie recommande la réalisation d'un ECG 12 dérivations chez tout sportif âgé de plus de 12 ans lors de la délivrance de la première licence, puis tous les 3 ans.

Les malaises et les syncopes survenant pendant l'effort doivent être considérés comme un signe d'alerte d'origine cardiaque : un bilan cardiologique clinique avec au moins un ECG, un test d'effort et une échocardiographie est absolument indispensable.

Points importants : antécédent familial de mort subite, traitements, souffle cardiaque.

Références

Carnet de santé : version 2016–2017.

Roussey, M., Kremp, O., 2007. Examens systématiques de l'enfant. EMC. Pédiatrie – Maladies infectieuses, PP.1–16 (Article 4-002-B-10) .

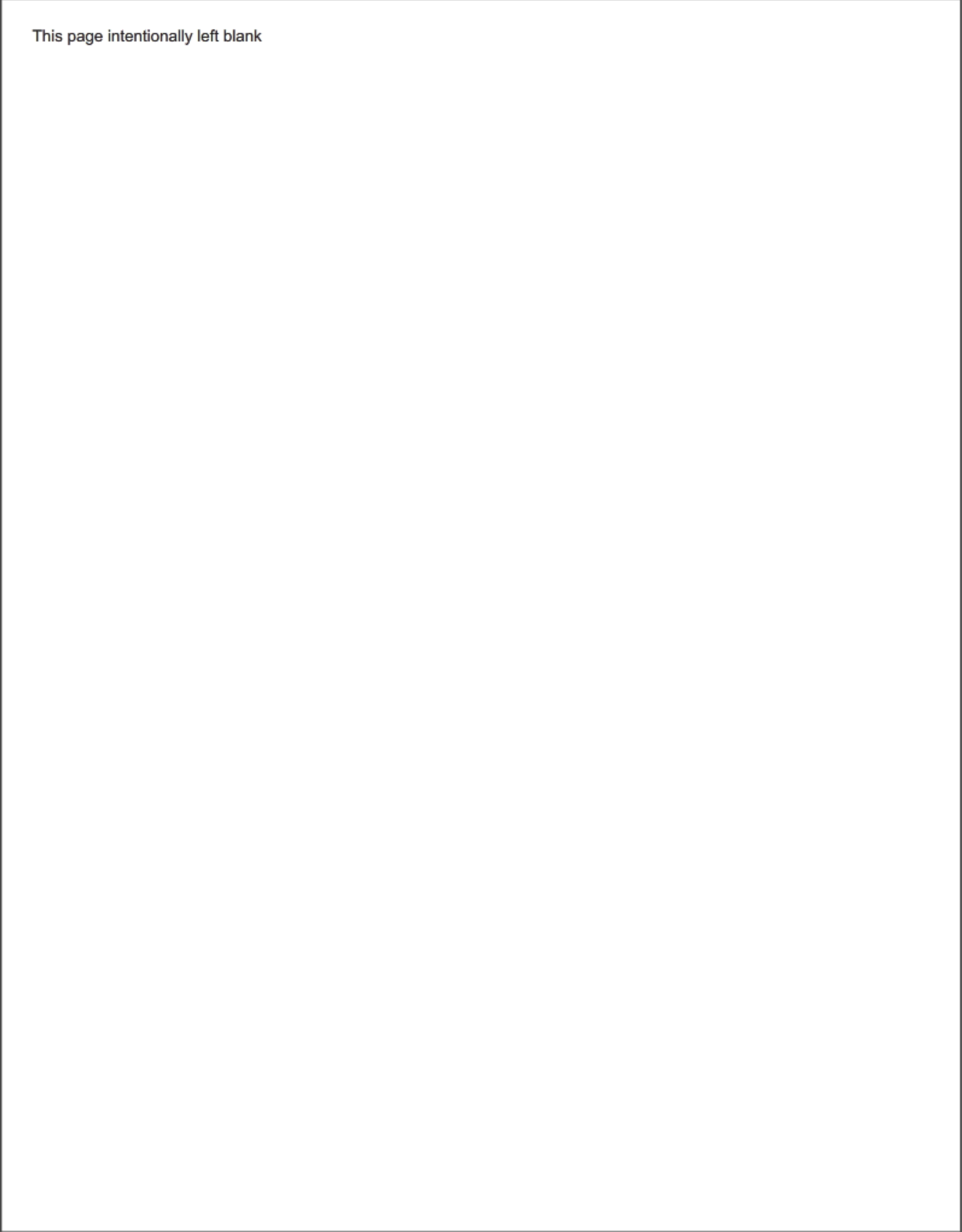
	Utilisation du fluor dans la prévention de la carie dentaire avant l'âge de 18 ans : mise au point. Afssaps, 2008. http://ansm.sante.fr/var/ansm_site/storage/original/application/7db1d82db7f5636b56170f59e844dd3a.pdf
	Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant de 28 jours à 6 ans, destinées aux médecins généralistes, pédiatres, médecins de PMI et médecins scolaires. HAS, 2005. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_451143/fr/propositions-portant-sur-le-depistage-individuel-chez-lenfant-de-28-jours-a-6-ans-destinees-aux-medecins-generalistes-pediatres-medecins-de-pmi-et-medecins-scolaires
	Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant de 7 ans à 18 ans, destinées aux médecins généralistes, pédiatres, médecins de PMI et médecins scolaires. HAS, 2005. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_451142/fr/propositions-portant-sur-le-depistage-individuel-chez-lenfant-de-7-a-18-ans-destinees-aux-medecins-generalistes-pediatres-et-medecins-scolaires
	Contenu du bilan cardiovasculaire de la visite de non contre-indication à la pratique du sport en compétition entre 12 et 35 ans. SFC, 2009. http://www.sfcardio.fr/sites/default/files/pdf/edito_ECG.pdf

Utilisation du fluor dans la prévention de la carie dentaire avant l'âge de 18 ans : mise au point. 2008. Afssaps. http://ansm.sante.fr/var/ansm_site/storage/original/application/7db1d82db7f5636b56170f59e844dd3a.pdf.

Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant de 28 jours à 6 ans, destinées aux médecins généralistes, pédiatres, médecins de PMI et médecins scolaires. 2005. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_451143/fr/propositions-portant-sur-le-depistage-individuel-chez-lenfant-de-28-jours-a-6-ans-destinees-aux-medecins-generalistes-pediatres-medecins-de-pmi-et-medecins-scolaires.

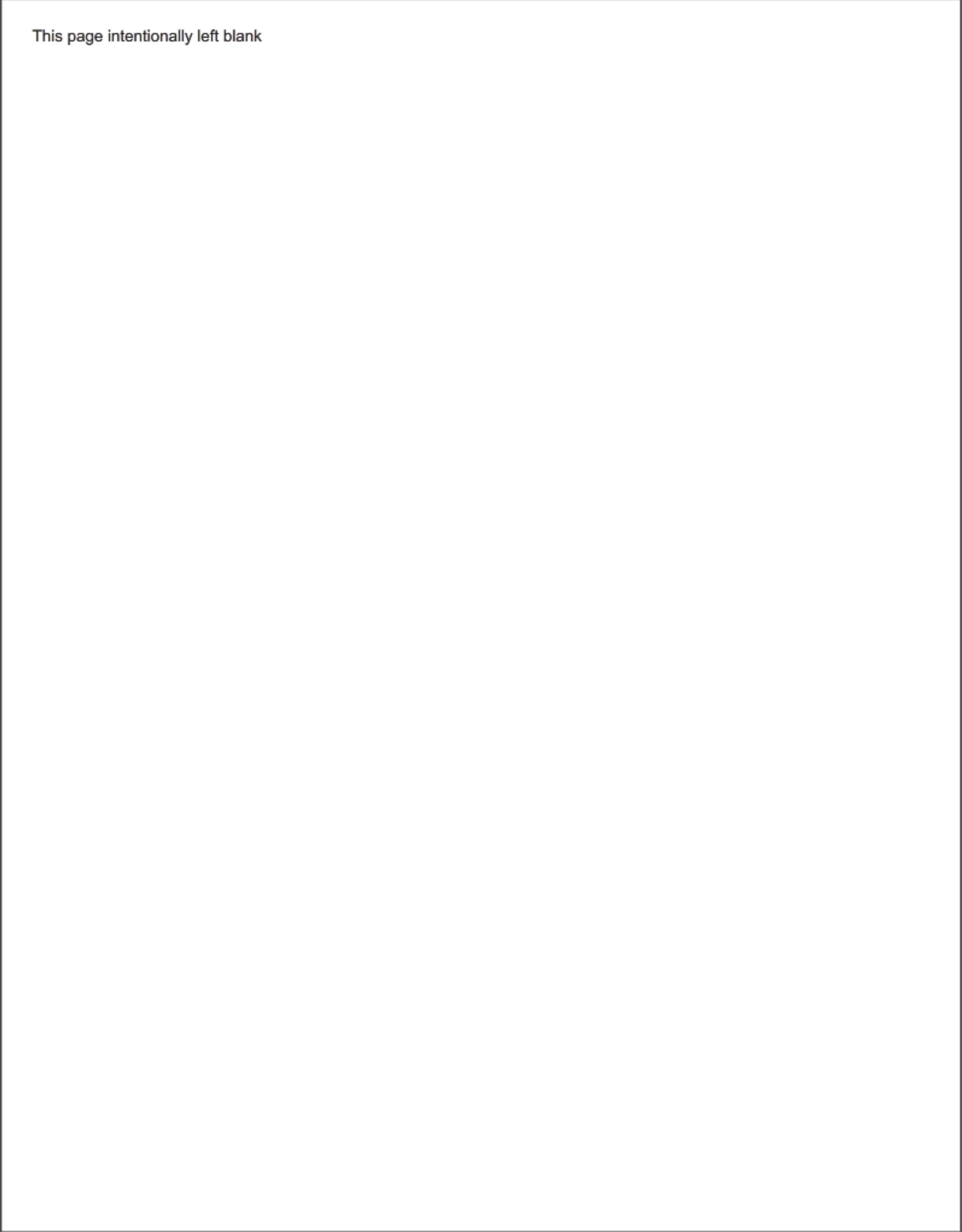
Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant de 7 ans à 18 ans, destinées aux médecins généralistes, pédiatres, médecins de PMI et médecins scolaires. 2005. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_451142/fr/propositions-portant-sur-le-depistage-individuel-chez-lenfant-de-7-a-18-ans-destinees-aux-medecins-generalistes-pediatres-et-medecins-scolaires.

Contenu du bilan cardiovasculaire de la visite de non contre-indication à la pratique du sport en compétition entre 12 et 35 ans. 2009. SFC. http://www.sfcardio.fr/sites/default/files/pdf/edito_ECG.pdf.


This page intentionally left blank

II

Endocrinologie – Métabolisme



This page intentionally left blank

CHAPITRE

6

Insuffisance surrénale

Item et objectifs du CNCI

Item 243 – UE 8 – Insuffisance surrénale chez l'adulte et l'enfant

- Diagnostiquer une insuffisance surrénale aiguë et une insuffisance surrénale chronique.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Avant de commencer...

L'insuffisance surrénale est une pathologie rare de l'enfant, liée à une carence aiguë ou chronique en glucocorticoïdes ± minéralocorticoïdes.
L'insuffisance surrénale **primaire** correspond à une atteinte primitive de la glande surrénale; l'insuffisance surrénale **secondaire** (ou insuffisance corticotrope) correspond aux déficits hypophysaire en ACTH ou hypothalamique en CRH.

Chez le nouveau-né et le petit enfant, les insuffisances surrénales sont le plus souvent primitives et d'origine génétique.
Chez le grand enfant, la cause la plus fréquente est l'insuffisance surrénale secondaire et acquise après le sevrage brutal d'une corticothérapie prolongée.

L'**insuffisance surrénale aiguë** est une urgence thérapeutique à connaître.
Ce diagnostic doit toujours être évoqué devant une hypoglycémie, une déshydratation aiguë avec hyponatrémie et natriurèse inappropriée. L'hyperkaliémie sera présente en cas d'insuffisance surrénale aiguë primaire.

I. Pour bien comprendre

A. Définitions

L'**insuffisance surrénale** entraîne une carence en cortisol et/ou aldostérone.

L'insuffisance surrénale **primitive** est due à une atteinte de la glande surrénale → l'ACTH est élevée.
L'insuffisance surrénale **secondaire** est due à une insuffisance corticotrope (d'origine hypothalamique ou hypophysaire) → l'ACTH plasmatique est normale ou basse (donc inappropriée au taux de cortisol).

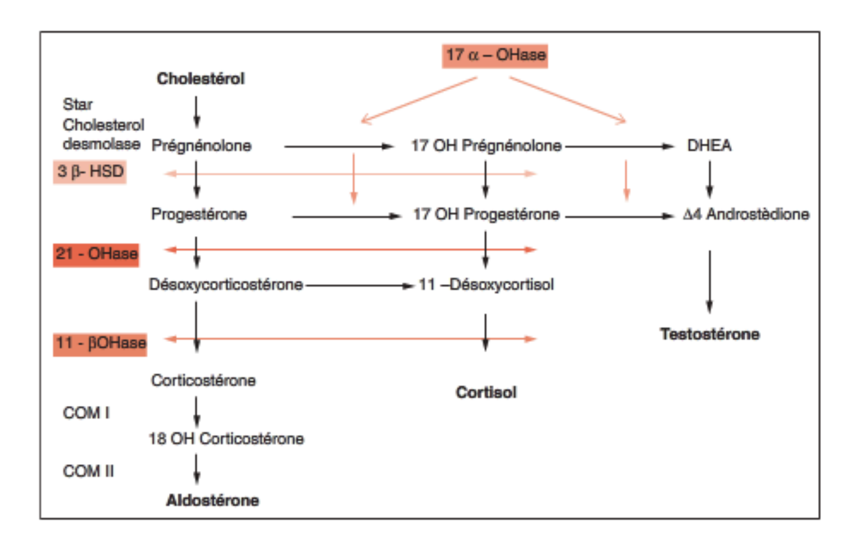


Fig. 6.1. Synthèse des glucocorticoïdes, des minéralocorticoïdes et des androgènes surrénaliens.
(Cette figure est indicative pour la compréhension de la physiopathologie des insuffisances surrénaliennes, mais n'est pas à connaître par cœur.)

B. Physiopathologie

La synthèse des hormones surrénaliennes a lieu dans la glande surrénale et ses trois zones (glomérulée, réticulée, fasciculée), à partir d'un précurseur unique, le cholestérol.

On distingue la synthèse (fig. 6.1) :

- des **glucocorticoïdes** :
  – métabolite actif final = cortisol (régulation glycémique), sous le contrôle de l'ACTH ;
  – le cortisol a des effets multiples : la stimulation de la néoglucogenèse (effet hyperglycémiant), la stimulation du catabolisme protidique, la stimulation de la lipogenèse, l'inhibition de la sécrétion d'hormone antidiurétique, une action stimulante sur le SNC, des effets anti-inflammatoires, une stimulation du tonus vasculaire, un effet minéralocorticoïde à fortes doses ;
- des **minéralocorticoïdes** : métabolite actif final = aldostérone (rétention sodée, maintien de la volémie et de la pression artérielle, excrétion de potassium), sous le contrôle de la rénine ;
- des **androgènes surrénaliens** : DHEA et Δ4-androsténedione (la testostérone n'est pas produite par la surrénale).

II. Diagnostic d'insuffisance surrénale primitive

A. Tableaux cliniques

1. Insuffisance surrénale aiguë

En période néonatale et chez le nourrisson

Déficit glucocorticoïde :

- hypoglycémie, hypotonie, convulsions ;

- ictère cholestatique persistant ;
- hypotension artérielle.

Déficit minéralocorticoïde (perte de sodium urinaire) :

- mauvaise prise pondérale, non reprise du poids de naissance, difficultés à téter ;
- vomissements, déshydratation ;
- collapsus cardiovasculaire.

Chez le grand enfant et adolescent

Déficit glucocorticoïde :

- hypoglycémie.

Déficit minéralocorticoïde :

- douleurs abdominales, vomissements ;
- déshydratation, troubles hémodynamiques, collapsus.

Une clinique bruyante mais peu spécifique.

2. Insuffisance surrénale chronique

La mélanodermie (excès d'ACTH) signe l'origine surrénalienne (insuffisance surrénale primaire).

Déficit glucocorticoïde chronique :

- asthénie, douleurs abdominales ;
- hypoglycémies récurrentes au stress.

Déficit minéralocorticoïde chronique :

- asthénie, perte de poids, troubles digestifs : anorexie, douleurs abdominales, vomissements ;
- hypotension orthostatique.

B. Diagnostic biologique d'insuffisance surrénale

En urgence :

- hypoglycémie ;
- hyponatrémie avec natriurèse normale (donc inadaptée) ou augmentée ;
- hyperkaliémie (ECG indispensable) si insuffisance surrénale primitive.

Prélever le reste du bilan hormonal en urgence et traiter sans en attendre les résultats :

- insuffisance surrénale primaire : cortisol bas, ACTH élevée, aldostérone basse, rénine élevée ;
- insuffisance surrénale secondaire (ici pas d'hyperkaliémie ; hyponatrémie de dilution par SIADH possible) : cortisol bas et ACTH normale ou basse (inadaptée).

En dehors de l'urgence (insuffisance surrénale chronique), le diagnostic repose sur la mise en évidence du déficit en glucocorticoïde (cortisol bas à 8 h ou après stimulation par le Synacthène®). Le dosage d'ACTH permet de différencier l'insuffisance surrénale primitive de l'insuffisance surrénale secondaire.

III. Enquête étiologique

A. Insuffisance surrénale du nouveau-né et du nourrisson

1. Hyperplasies congénitales des surrénales

Ce terme désigne les déficits en enzyme de la stéroïdogenèse, autosomiques récessifs.

Déficit en 21-hydroxylase dans sa forme classique, le plus fréquent (> 95 % des hyperplasies congénitales des surrénales) :

- 1 nouveau-né sur 15 000 ;
- dépisté en France par un dosage de la 17OH-progestérone sur papier buvard (voir chapitre 46) ;
- déficit en cortisol et en aldostérone le plus souvent, excès de production d'androgènes ;
- insuffisance surrénale néonatale (dès la première semaine de vie) ;
- anomalies des organes génitaux externes uniquement chez les filles (d'une hypertrophie clitoridienne à un aspect masculin sans testicule) ; aspect normal des organes génitaux chez les garçons ;
- 17OH-progestérone très élevée.

Les autres anomalies de la biosynthèse des stéroïdes surrénaliens avec insuffisance surrénale et anomalies de développement des organes génitaux sont exceptionnelles.

2. Autres causes (plus rares)

- **Hypoplasies congénitales des surrénales** d'origine génétique.
- **Déficit corticotrope** (très rare chez le nouveau-né), souvent associé à d'autres déficits antéhypophysaires à rechercher systématiquement.

L'insuffisance surrénale aiguë du nouveau-né est une urgence diagnostique et thérapeutique.
Première étiologie : le déficit en 21-hydroxylase avec virilisation anténatale des fœtus féminins.
Un dosage de 17OH-progestérone normal n'élimine pas le diagnostic d'insuffisance surrénale aiguë du nouveau-né.
Toujours rechercher une étiologie génétique.

B. Insuffisance surrénale aiguë ou chronique chez le grand enfant

1. Principales causes de l'insuffisance surrénale primitive à cet âge : l'origine auto-immune

Atteinte auto-immune isolée ou associée à d'autres maladies auto-immunes.

2. Insuffisance corticotrope de l'enfant

Causes

- Tout traitement par corticoïdes au long cours :
  - *per os* (maladies inflammatoires, hémopathies, syndrome néphrotique idiopathique) ;

- inhalés (fluticasone, si prolongé et à fortes doses);
- voie locale (peau);
- Exceptionnellement : chirurgie hypophysaire, déficit antéhypophysaire multiple.

Clinique

- Association :
  - de signes de surcharge cortisonique (ralentissement de croissance staturale, prise de poids, modifications morphologiques) en cas de corticothérapie au long cours;
  - et de signes d'insuffisance glucocorticoïde chronique (hypoglycémie, asthénie);
- risque d'insuffisance glucocorticoïde aiguë au décours d'un stress (hypoglycémie, convulsions).

Retenir : insuffisance corticotrope acquise après sevrage brutal d'une corticothérapie prolongée.

IV. Prise en charge thérapeutique

A. Traitement de l'insuffisance surrénale aiguë

De façon urgente :

- en cas de collapsus : remplissage vasculaire au sérum physiologique;
- relais par réhydratation IV avec sérum glucosé 5 ou 10 % enrichi en NaCl (pas de KCl); pas de sérum physiologique seul prolongé car risque d'hypoglycémie;
- hémisuccinate d'hydrocortisone en IM ou IV;
- en cas d'hyperkaliémie menaçante : voir item 219 de l'ECN.

Surveillance rapprochée.

B. Traitement de l'insuffisance surrénale chronique

Traitement pluriquotidien associant :

- hydrocortisone *per os* en deux à quatre prises quotidiennes;
- fludrocortisone *per os* en une à deux prises, en cas de déficit en minéralocorticoïdes;
- supplémentation sodée pendant les premiers mois de vie.

En cas d'insuffisance corticotrope après une corticothérapie : traitement substitutif par hydrocortisone seule en attendant la reprise de la sécrétion corticotrope.

C. Suivi de l'enfant traité

Surveillance clinique :

- croissance staturo-pondérale normale et régulière (surdosage = ralentissement de la croissance et prise de poids);
- pas d'asthénie;

- PA normale ;
- pas de mélanodermie ;
- pas de signes d'hyperandrogénie au long cours (garçon et fille) en cas de déficit en 21-hydroxylase.

Surveillance biologique :

- en cas de déficit en minéralocorticoïdes :
  - ionogramme plasmatique et urinaire, dosage de la rénine plasmatique ;
  - pas de surveillance biologique du cortisol et de l'ACTH, surveillance fondée sur la clinique essentiellement ;
- en cas d'hyperplasie congénitale des surrénales : 17OH-progestérone, rénine et androgènes.

Mesures d'**éducation thérapeutique** concernant l'enfant et sa famille :

- apprentissage des signes de traitement inadapté : fatigabilité, perte d'appétit, nausées, perte de poids, douleurs abdominales, mélanodermie ;
- apprentissage des signes d'insuffisance surrénale aiguë : vomissements, malaise ;
- prévention de l'insuffisance surrénale aiguë en cas de fièvre, stress, acte chirurgical : doubler ou tripler les doses d'hydrocortisone *per os* pendant la durée de l'épisode puis reprendre les doses habituelles ;
- avoir avec soi de l'hémisuccinate d'hydrocortisone injectable et une carte d'insuffisant surrénalien ;
- informer l'entourage familial, scolaire, parascolaire puis socioprofessionnel ;
- rédaction d'un projet d'accueil individualisé (PAI) pour la collectivité.

Quelle que soit l'étiologie de l'insuffisance surrénale, le traitement est substitutif (glucocorticoïdes ± minéralocorticoïdes ± supplémentation sodée).
Ne pas attendre le résultat de l'enquête étiologique pour mettre en route le traitement symptomatique (hydrocortisone, fludrocortisone, supplémentation sodée).
L'éducation thérapeutique est indispensable pour éviter la survenue d'épisodes d'ISA.

Références

Limal, J.-M., Bouhours-Nouet, N., Rouleau, S., et al., 2006. Insuffisance surrénale aiguë chez le nouveau-né. Arch Pediatr 13, 1358–1363.

Perry, R., Kecha, O., Paquette, J., et al., 2005. Primary Adrenal Insufficiency in Children : Twenty Years Experience at the Sainte-Justine Hospital, Montreal. J Clin Endocrinol Metab 90, 3243–3250.

Samara-Boustani, D., Bachelot, A., Pinto, G., et al., 2009. Hyperplasie congénitale des surrénales : les formes précoces. EMC – Pédiatrie – Maladies infectieuses, pp. 1–18 [Article 4-107-A-30].



Hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 21-hydroxylase. PNDS pour les maladies rares. HAS, 2011.
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-05/ald_hors_liste_-_pnds_sur_lhyperplasie_congenitale_des_surrenales.pdf

Hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 21-hydroxylase. PNDS pour les maladies rares. 2011. HAS. http : //www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-05/ald_hors_liste_-_pnds_sur_lhyperplasie_congenitale_des_surrenales.pdf.

CHAPITRE

7

Diabète de type 1 et de type 2

Items et objectifs du CNCI

Item 245 – UE 8 – Diabète sucré de types 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte. Complications

- Diagnostiquer un diabète chez l'enfant et l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique nutritionnelle et médicamenteuse et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.
- Reconnaître les signes d'une rétinopathie diabétique à l'examen du fond d'œil.

Item 326 – UE 10 – Prescription et surveillance des classes de médicaments les plus courantes chez l'adulte et chez l'enfant. Connaître pour chacune les mécanismes d'action de classe et des produits individuels, les principes du bon usage, les critères de choix d'un médicament en première intention, les causes d'échec, les principaux effets indésirables et interactions

- Hypolipémiants et médicaments du diabète.

Avant de commencer…

Le **diabète de type 1** représente près de 90 % des diabètes de l'enfant.
Un syndrome cardinal ou une acidocétose sont les circonstances diagnostiques les plus fréquentes.

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire et repose sur :

- l'insulinothérapie par voie sous-cutanée ;
- l'autosurveillance et l'autocontrôle glycémiques ;
- l'éducation thérapeutique et la prise en charge psychologique ;
- les conseils diététiques ;
- la reconnaissance des signes d'hypoglycémie et d'acidocétose.

Le **diabète de type 2** est de fréquence croissante chez l'adolescent.

I. Pour bien comprendre

A. Épidémiologie du diabète chez l'enfant

Le **diabète de type 1** représente près de 90 % des diabètes de l'enfant.

Le pic d'incidence se situe à l'adolescence. L'incidence est en augmentation, particulièrement chez les enfants les plus jeunes (avant 5 ans). On estime à environ 12 000 les enfants diabétiques en France, soit 0,1 % des enfants âgés de 0 à 15 ans.

Le **diabète non insulinodépendant ou de type 2** reste minoritaire (environ 5–10 %).

C'est une affection hétérogène que l'on observe surtout chez l'adolescent pendant ou après la puberté. Sa fréquence est croissante à ces âges.

Diabète de type 1 = 90 % des diabètes de l'enfant.

B. Rappels de physiopathologie

1. Diabète de type 1

Le diabète de type 1 est dû à une carence en insuline par destruction auto-immune des cellules β des îlots de Langerhans.

La destruction est liée à l'action de l'immunité cellulaire (lymphocytes T) alors que les auto-anticorps dirigés contre différents antigènes insulaires (insuline, GAD, IA2, ZnT8) n'ont pas de rôle pathogène direct.

Après une longue phase (parfois plusieurs années) d'insulite (inflammation des îlots), la maladie devient symptomatique lorsque plus de 85 % des îlots ont été détruits.

Les signes du diabète sont liés à l'hyperglycémie et la glycosurie qui en découle ainsi qu'à la production excessive de corps cétoniques, induite par la carence en insuline.

Il existe une susceptibilité génétique à la maladie. Le complexe majeur d'histocompatibilité de classe II (HLA) est la principale région génétique impliquée et le diabète est associé aux groupes HLA DR3 et DR4, ou DQ B1*0201 et DQ B1*0302.

Des facteurs épigénétiques ou environnementaux sont impliqués mais restent mal compris.

2. Diabète de type 2

Comme chez l'adulte, le diabète de type 2 est lié à une insulinorésistance et à un défaut de la sécrétion d'insuline (relatif et non absolu comme dans le type 1).

Il est favorisé par l'obésité et la sédentarité. Les facteurs génétiques et ethniques sont essentiels.

Diabète de type 1 : maladie multifactorielle avec mécanisme auto-immun.

II. Diagnostiquer un diabète de type 1

A. Porter le diagnostic

1. Suspicion clinique

Circonstances de découverte variables :

- syndrome polyuro-polydipsique (50 % des cas), difficile à reconnaître chez le petit enfant ;
- acidocétose (50 % des cas), plus fréquent avant l'âge de 5 ans ;

- hyperglycémie ou glycosurie découvertes fortuitement (plus rarement).

L'évolution vers l'acidocétose est beaucoup plus rapide chez l'enfant (en particulier âgé de moins de 5 ans) que chez l'adulte, avec des signes trompeurs (douleurs abdominales) ce qui explique la fréquence des acidocétoses inaugurales sévères.

2. Confirmation paraclinique

Confirmer le diagnostic de diabète

Définitions conventionnelles du diabète :

- manifestations cliniques + glycémie ≥ 2 g/L (11,1 mmol/L) ;
- glycémie > 1,26 g/L (7 mmol/l) après un jeûne de 8 heures, vérifiée à deux reprises ;
- glycémie ≥ 2 g/L (11,1 mmol/L), 2 heures après une charge orale de glucose.

En pratique, il n'y a pas de problème diagnostique pour le diabète de l'enfant ; la glycémie est presque toujours très supérieure à 2 g/L.

En cas de suspicion clinique, faire immédiatement :

- une recherche de glycosurie ou une mesure de la glycémie capillaire ;
- et en cas de diagnostic fortement suspecté ou posé : une recherche d'une cétonurie (bandelette urinaire) ou d'une cétonémie (lecteur capillaire). La présence d'une cétonurie indique la carence absolue en insuline ; si elle est très élevée, elle indique un risque d'acidocétose : une prise en charge en urgence s'impose ;
- une confirmation par le dosage de la glycémie veineuse ne doit pas retarder la prise en charge ; elle sera réalisée aux urgences ou en service d'hospitalisation où l'enfant est adressé sans attendre en cas de cétonurie et glycosurie.

Affirmer sa nature auto-immune

Ces examens sont faits dans un second temps, dans le bilan initial de la maladie.

Mise en évidence d'autoanticorps (cf. page suivante).

Autres arguments :

- appartenance à un groupe HLA à risque (DR3–DR4) ;
- présence d'autres maladies auto-immunes ;
- élimination des causes de diabète secondaire.

> Circonstance diagnostique fréquente : syndrome cardinal + glycémie > > 2 g/L.
> Urgence thérapeutique ne permettant aucun retard de prise en charge car l'évolution vers l'acidocétose peut être rapide.
> Affirmation du type 1 si présence d'autoanticorps (dans un second temps).

3. Annonce diagnostique

Le diabète de type 1 est une maladie chronique imposant une insulinothérapie pluriquotidienne et une surveillance multidisciplinaire à vie.

Quand la révélation de la maladie s'inscrit dans un tableau urgent, l'annonce de la situation urgente doit être faite d'emblée ; mais l'annonce complète de la maladie chronique doit être différée à un moment où l'enfant et sa famille peuvent recevoir les informations.

Annonce diagnostique par un médecin expérimenté.

B. Bilan initial au diagnostic

1. Dosages biologiques à la découverte du diabète

Dosage insulinémie et peptide C

Il doit être réalisé avec la mise en place d'une insulinothérapie. Il sera utile en cas de diabète non auto-immun ou d'évolution atypique.

Dosage sanguin de l'HbA1c

Il permet d'apprécier l'équilibre glycémique des 3 derniers mois, habituellement très élevé (> > 8 %) au diagnostic. Ce n'est pas un examen diagnostique.

Dosage des anticorps du diabète

GAD, IA2, insuline (uniquement < 1 semaine après le traitement par insuline).

ZnT8 en deuxième intention si les autres anticorps sont négatifs.

Recherche de maladies auto-immunes possiblement associées

- Thyroïdite : clinique (goitre, croissance), dosages de TSH et anticorps antithyroïdiens.
- Maladie cœliaque : clinique, dosage des IgA anti-transglutaminase et IgA totaux.
- Autres plus rares : pas de dépistage biologique systématique, mais selon les signes cliniques ou biologiques : insuffisance surrénale auto-immune (anticorps anti-21-hydroxylase) ; gastrite auto-immune (anticorps anti-estomac).

HLA

Un typage HLA est réalisé.

2. Évaluation de facteurs de risque

Facteurs de risque de mauvaise observance du traitement :

- dynamique familiale, scolarité ;
- troubles alimentaires, addictions.

Facteurs de risque cardiovasculaire pouvant avoir un impact sur le devenir à long terme :

- HTA, dyslipidémie (hypertriglycéridémie fréquente lors de la révélation du diabète : bilan à distance du diagnostic) ;
- surpoids ou obésité (IMC), sédentarité, tabagisme.

3. Bilan du retentissement et recherche de complications chroniques

Il n'y a jamais de complications chroniques du diabète lors du diagnostic initial de diabète de type 1 de l'enfant.

On ne recherche les complications microangiopathiques qu'après 5 ans d'évolution du diabète, en particulier une fois la puberté débutée.

4. Dépistage de la famille

La prévalence du diabète est augmentée dans la fratrie d'un diabétique (tableau 7.1) sans être obligatoire.

Le dosage des autoanticorps précédemment mentionnés, éventuellement complétés de la détermination du typage HLA, permet un dépistage précoce de l'insulite infraclinique, mais il n'existe aucun marqueur permettant actuellement de prédire le moment de survenue du diabète ni de le prévenir. Aussi, en absence de traitement préventif actuel, ce dépistage n'est pas à proposer.

Tableau 7.1. Prévalence du diabète de type 1 chez les apparentés.

Risque dans la population générale	0,4 %
Apparenté de 1er degré	5 %
Deux parents diabétiques	30 %
Apparenté de 1er degré avec HLA identique	12 %
Apparenté de 1er degré avec HLA identique DR3 ou DR4	16 %
Jumeaux	50 %
Jumeaux HLA DR3 ou DR4	70 %

Identification de maladies auto-immunes associées.
Recherche des complications chroniques après 5 ans d'évolution.

C. Identifier et traiter les situations d'urgence

1. Acidocétose

Généralités

C'est la cause la plus fréquente de mortalité chez l'enfant diabétique de type 1.

Elle est liée à une carence profonde en insuline avec élévation des hormones de contre-régulation glycémique (glucagon, adrénaline, cortisol).

Elle peut révéler la maladie (≈ 50 % des cas), après un syndrome polyuro-polydipsique négligé. Il est impératif de l'évoquer devant un tableau de vomissements avec perte de poids.

Elle peut également compliquer l'évolution du patient diabétique connu suite à un arrêt ou un sous-dosage majeur de l'insulinothérapie.

Diagnostic

Présentation clinique :

- syndrome cardinal : polyuro-polydipsie, asthénie, amaigrissement et polyphagie ;
- perte de poids, signes de déshydratation voire d'hypovolémie ;
- signes digestifs : douleurs abdominales, nausées ou vomissements, tableau pseudo-occlusif ;

- signes respiratoires : dyspnée de Küssmaul, odeur acétonémique de l'haleine ;
- signes neurologiques : obnubilation, somnolence, coma.

Confirmation biologique :
- glycémie veineuse > 2,50 g/L ;
- gaz du sang veineux : pH < 7,30 ou bicarbonates < 15 mmol/L (acidocétose sévère si pH < 7,1) ;
- corps cétoniques urinaires à la BU (++) à (++++), ou cétonémie capillaire > 3 mmol/L.

Autres examens paracliniques essentiels :
- ionogramme sanguin :
  - natrémie ne reflétant pas le degré d'hydratation intracellulaire : calcul de la natrémie corrigée en mmol/L :

  $Na_{corrigée} = Na + 2 \times [(Glycémie\ veineuse - 5,6)/5,6]$;
  - kaliémie habituellement normale mais ne reflétant pas le stock potassique très abaissé : calcul de la kaliémie corrigée en mmol/L :

  $K_{corrigée} = K - 6 \times (7,4 - pH)$.
- fonction rénale : insuffisance rénale aiguë fonctionnelle ;
- NFS, CRP : parfois hyperleucocytose trompeuse sans infection ;
- ECG : recherche de signes de dyskaliémie ;
- selon le contexte : bilan infectieux pour facteur déclenchant.

Prise en charge thérapeutique

Le principe du traitement est de restaurer la volémie et d'administrer de l'insuline afin de faire baisser progressivement la glycémie et bloquer la production hépatique des corps cétoniques ce qui corrige l'acidose (jamais d'administration de bicarbonates).

Prise en charge thérapeutique immédiate :
- monitoring cardiorespiratoire, deux voies veineuses périphériques ;
- mise à jeun ;
- si collapsus : remplissage vasculaire = NaCl 0,9 % 20 mL/kg en bolus ;
- réhydratation hydroélectrolytique :
  - initialement : NaCl 0,9 %+ KCl (si pas d'anurie et de signes ECG d'hyperkaliémie) ;
  - puis : soluté glucosé (G5 puis G10) + NaCl 0,9 % et KCl ;
- insuline d'action rapide en IV après une phase d'hydratation par du Ringer lactate ou du sérum physiologique d'au moins une heure et sans bolus : début à : 0,05 à 0,1 UI/kg/h en fonction de l'âge et de la sévérité de l'acidocétose, puis selon les glycémies de contrôle ;
- traitement du facteur déclenchant éventuel ;
- surveillance :
  - clinique (toutes les heures) : constantes, examen neurologique, diurèse, glycémie et cétonémie capillaires + BU ;
  - paraclinique (toutes les 4 heures) : glycémie veineuse, gaz du sang veineux, ionogramme sanguin, fonction rénale, ECG.

Objectifs de la prise en charge :
- diminution rapide de la cétonémie ;
- baisse progressive de la glycémie (<1 g/L par heure) ;
- maintien d'une natrémie corrigée stable ;

- relais par insuline SC sans urgence (H24 à H48), quand l'état clinique (digestif) le permet et que la cétose a complètement régressé ;
- éducation thérapeutique dans tous les cas, soit prise en charge initiale du diabète, soit reprise éducative si diabète connu.

Complications possibles

L'**œdème cérébral** a une incidence de 0,5 à 0,7 % avec un taux de décès de 25 %.
Il apparaît entre la 4e et la 12e heure de prise en charge, rarement avant ou au-delà de 24 heures.

Facteurs de risque de survenue lors de la prise en charge d'une acidocétose :
- âge < 5 ans ;
- hydratation > 4 L/m² par jour ;
- diminution de la glycémie > 1 g/L par heure ;
- situation de découverte de diabète.

Signes cliniques devant l'évoquer :
- apparition de céphalées associées à des signes neurologiques de compression du tronc cérébral (atteinte des nerfs crâniens, mydriase, bradycardie, pauses respiratoires) secondaire à une poussée d'HTIC ;
- altération secondaire brutale de la conscience, convulsions ;
- hypoxémie inexpliquée ou HTA *de novo*.

La prise en charge ne saurait attendre l'évolution du tableau clinique ou la réalisation d'une TDM cérébrale. Elle réside alors en :
- diminution du débit de perfusion de 30 % ;
- perfusion de mannitol 20 % ;
- surélévation de la tête du lit.

La TDM cérébrale sera réalisée en deuxième intention chez un enfant stable après administration de mannitol.

Autres complications possibles :
- hypokaliémie ;
- inhalation de liquide gastrique (enfant inconscient).

Réflexe : glycémie capillaire > 2,50 g/L → BU pour recherche de cétones.
Prise en charge urgente : insulinothérapie IV, rééquilibration hydroélectrolytique, ECG.
Surveillance clinique neurologique rapprochée car risque d'œdème cérébral.

2. Hypoglycémie chez l'enfant diabétique traité

Généralités

Il s'agit d'une complication inévitable de l'insulinothérapie.

Les **hypoglycémies mineures** sont perçues et corrigeables par ingestion de glucides par l'enfant (ou administré par son entourage si petit enfant).

Elles sont inévitables chez un patient bien équilibré, de fréquence variable, en général plusieurs fois par semaine.

Les **hypoglycémies sévères** sont définies par la présence de signes de neuroglycopénie et la nécessité de l'intervention d'un tiers.
Les facteurs de risque sont des erreurs dans la prise en charge du diabète, un diabète ancien, des antécédents d'hypoglycémie sévère et la non-reconnaissance des signes d'hypoglycémie.
Un facteur déclenchant peut être retrouvé : erreur de dose, injection IM, erreur alimentaire, effort physique prolongé.

Diagnostic

Les premiers signes correspondent à la réaction adrénergique (sueurs, tremblements, tachycardie, pâleur, anxiété, faim) et surviennent en cas de glycémie veineuse < 0,60 g/L (3,3 mmol/L).
Les signes de neuroglycopénie (fatigue, difficultés de concentration et d'élocution, céphalées, incoordination, troubles visuels, troubles du comportement, voire au maximum coma ± convulsions) surviennent en cas de glycémie veineuse < 0,50 g/L (2,8 mmol/L).
Les hypoglycémies survenant durant le sommeil peuvent passer inaperçues et se traduire par des céphalées matinales ou des difficultés au réveil.

La confirmation du diagnostic repose sur le contrôle de la glycémie capillaire.

Prise en charge

Pas de trouble de conscience = resucrage oral :
- sucre rapide = 1 morceau de sucre (5 g) ou ½ verre de jus de fruit ou de soda pour 20 kg de poids ;
- puis sucre lent = 1-2 morceaux de pain ou 2-3 biscuits.

Si trouble de conscience = pas de resucrage oral :
- en première intention : glucagon (geste réalisable au domicile par la famille, en PLS) :
  - injection de glucagon IM ou SC (0,5 mg si poids ≤ 25 kg, 1 mg au-delà) ;
  - puis, une fois réveillé, resucrage *per os* si les vomissements sont peu importants ;
- en deuxième intention : glucosé IV (si glucagon non disponible et secours médicalisés) :
  - G30 % : 10 mL/20 kg de poids ; ou G10 % : 30 mL/20 kg de poids ;
  - puis, une fois réveillé, relais par une perfusion de G10 % 1,5 L/m² par jour pendant 1 heure au moins.

Au décours d'un épisode d'hypoglycémie sévère, l'éducation thérapeutique doit être réévaluée, autosurveillance glycémique, alimentation et adaptation des doses d'insuline.

Hypoglycémie iatrogène mineure, fréquente chez le diabétique bien équilibré → resucrage oral.
Hypoglycémie sévère (troubles de conscience) = urgence → PLS et glucagon.
Éducation thérapeutique pour reconnaissance des signes d'hypoglycémie.

III. Prise en charge au long cours du diabète de type 1

A. Mesures thérapeutiques et nutritionnelles

1. Objectifs et éducation thérapeutique

La prise en charge de l'enfant diabétique doit être multidisciplinaire.

Objectifs principaux de l'éducation thérapeutique :

- compréhension de la maladie et de son évolution (complications) ;
- bonne observance du traitement de fond ainsi que son autocontrôle ;
- maîtrise des modalités techniques d'injection et d'autosurveillance du traitement ;
- détection des symptômes d'hypoglycémie et d'acidocétose, prise de mesures adaptées ;
- planification des consultations de suivi et des dépistages (ainsi que leurs résultats).

La prise en charge a pour but de prévenir les complications à long terme, tout en évitant les hypoglycémies iatrogènes.
L'équilibre glycémique représente le principal objectif de la prise en charge, avec un maintien de l'HbA1c < 7,5 %, à moduler selon les enfants et les situations particulières (HAS, 2006).

Objectif d'HbA1c recommandé pour l'enfant diabétique : < 7,5 %.
Éducation thérapeutique indispensable pour l'enfant et sa famille.

2. Insulinothérapie

Généralités

Elle est débutée en hospitalisation, accompagnée d'une éducation thérapeutique.
L'enfant et sa famille doivent parfaitement comprendre : les modalités d'injection, l'autosurveillance (glycémie capillaire) avec report sur un carnet dédié, les objectifs glycémiques, et les adaptations de doses (en fonction des résultats glycémiques, des apports glucidiques aux repas, de l'activité physique ou d'une situation infectieuse).

L'insulinothérapie est réalisée par voie sous-cutanée de façon pluriquotidienne, selon différents schémas d'administration.

Schémas insuliniques

Le **schéma conventionnel** consiste en l'utilisation combinée d'une insuline analogue rapide (délai : 5 minutes, durée : 4 heures) type asparte (Novorapid®), glulisine (Apidra®), lispro (Humalog rapid®), avec une insuline intermédiaire (délai : 1 heure, durée : 12–16 heures) type NPH (Umuline NPH®) ou détémir (Levemir®), administrées, juste avant les repas (diverses modalités, en général deux injections matin et soir).
La dose d'insuline journalière nécessaire est de l'ordre de 1 UI/kg par jour, répartie en 2/3 de la dose le matin (1/3 d'analogue rapide et 2/3 d'insuline intermédiaire) et 1/3 le soir (1/3 d'analogue rapide et 2/3 d'insuline intermédiaire).
Ce schéma nécessite un rythme régulier d'alimentation et de réveil mais évite une injection au déjeuner.

Le **schéma basal-bolus** est plus physiologique. Il peut être administré par stylo d'insuline ou par pompe à insuline.

En cas de traitement **par stylo**, il consiste en l'injection d'une insuline analogue rapide au moment des repas associée à l'injection d'un analogue lent de l'insuline de type glargine (Lantus®, Abasaglar®) (durée : 18 à 24 heures, une fois par jour) ou détémir (Levemir®) (durée : 12 à 18 heures, une à deux fois par jour). Cet analogue lent permet d'équilibrer la glycémie en regard des hormones hyperglycémiantes, indépendamment de l'alimentation.

En cas de traitement par **pompe à insuline**, le réservoir de cette dernière contient uniquement de l'insuline d'action rapide (insuline analogue rapide). La diffusion par un cathéter en position sous-cutanée permet l'administration d'un débit de base programmé (remplaçant l'analogue lent) et de bolus administrés au moment des repas.

Insulinothérapie SC avec autosurveillance glycémique sur un carnet.
Schéma conventionnel : insuline analogue rapide + insuline intermédiaire matin et soir.
Schéma basal bolus : insuline basale ou débit de base de pompe pour contre-balancer les hormones hyperglycémiantes; bolus pour équilibration des glycémies lors des repas et correction de l'hyperglycémie.

3. Règles hygiéno-diététiques

Il n'y a pas de « régime alimentaire » mais l'enfant doit avoir une **alimentation équilibrée** comme celle souhaitée pour tous les enfants. Les recommandations seront personnalisées et adaptées à l'âge et au poids. La prise en charge doit permettre une croissance staturo-pondérale normale, limiter les hyperglycémies postprandiales précoces et les hypoglycémies postprandiales tardives.

Les glucides représentent 50 % de la ration calorique totale, sous forme de glucides lents, dont la répartition dépend du schéma insulinique. Le schéma conventionnel impose souvent une collation à 10 h pour prévenir l'hypoglycémie de midi (ce qui va à l'encontre des directives ministérielles pour les autres enfants).

Les lipides représentent 30 % de la ration calorique totale et les protides 20 %.

Les sucres rapides et les boissons sucrées ne doivent pas être privilégiés et, le cas échéant, intégrés lors d'une prise alimentaire programmée.

L'**activité physique** doit être encouragée, sans restriction (à l'exception des sports au cours desquels une hypoglycémie représente un risque vital : plongée sous-marine).

Elle nécessite une adaptation thérapeutique (diminution des doses d'insuline et/ou augmentation des apports alimentaires).

La prise en charge des facteurs de risque cardiovasculaire ne doit pas être omise : sevrage tabagique (pour l'adolescent), lutte contre l'obésité, contrôle lipidique et de l'HTA.

Alimentation équilibrée et personnalisée. Activité physique.
Ne pas développer le goût sucré. Pas de grignotage.

4. Autres mesures associées

Un **soutien psychologique** est nécessaire.

Le diabète est une **maladie chronique** de l'enfant susceptible d'entraîner des répercussions psychologiques chez l'enfant et son entourage proche. L'adolescence peut être une période

difficile, avec opposition aux parents et au corps médical et rejet de la maladie mais aussi l'acquisition d'une autonomisation. L'éducation thérapeutique par groupes d'âges est alors intéressante.

Autres mesures : prise en charge à 100 % au titre d'ALD, mise en place d'un PAI (projet d'accueil individualisé), contact avec des associations de patients (aide aux jeunes diabétiques AJD).

Mesures associées : soutien psychologique, prise en charge à 100 %, PAI, associations.

B. Planification du suivi

1. Suivi pédiatrique multidisciplinaire

À chaque consultation (intervalles réguliers de 2–3 mois) :

- lecture du carnet d'autosurveillance glycémique (≥ 3 glycémies capillaires par jour);
- nombre d'épisodes d'hypoglycémie;
- modalités et zones des injections (zones de lipodystrophie aux points d'injections);
- suivi de l'équilibre alimentaire réévalué régulièrement par un diététicien;
- croissance staturo-pondérale (courbes taille, poids et IMC) et développement pubertaire;
- vaccins recommandés par le calendrier vaccinal (pas de contre-indication);
- manifestations de maladies auto-immunes associées;
- reprise de l'éducation thérapeutique;
- retentissement psychologique de la maladie;
- insertion sociale et scolaire.

Enquête paraclinique :

- mesure de l'HbA1c tous les 3 mois;
- recherche de maladies auto-immunes associées une fois par an : TSH ± auto-immunité antithyroïdienne, anticorps de la maladie cœliaque si HLA compatible;
- dépistage des complications chroniques (à partir de 5 ans d'ancienneté du diabète, en particulier une fois la puberté débutée) :
  – rénales : microalbuminurie, mesure de la pression artérielle, créatinémie;
  – oculaires : rétinographie ou fond d'œil, angiographie à la fluorescéine (si fond d'œil anormal); signes de rétinopathie diabétique identiques à ceux de l'adulte;
  – neurologiques : examen physique complet, neurofilament (recherche d'une neuropathie);
- surveillance annuelle du bilan lipidique (les complications macroangiopathiques ne se rencontrent qu'à l'âge adulte).

2. Adolescence et relais adulte

À l'adolescence, les besoins en insuline augmentent (insulinorésistance hormonale). Des défauts de compliance devant les contraintes du traitement sont fréquents. L'obtention d'un bon équilibre métabolique est souvent délicate et des acidocétoses par rupture thérapeutique peuvent survenir.

Le passage du diabétologue pédiatre au diabétologue d'adultes nécessite une préparation ; si possible, des consultations communes de transition peuvent être proposées.

Suivi multidisciplinaire : clinique, HbA1c, bilan annuel des complications chroniques.

IV. Particularités du diagnostic et du traitement du diabète de type 2 de l'enfant

A. Diagnostic

1. Présentation clinique

Facteurs de risque :

- obésité ou surpoids ;
- antécédents familiaux de diabète de type 2 ;
- manifestations d'insulinorésistance : acanthosis nigricans, signes d'hyperandrogénie d'origine ovarienne (syndrome des ovaires polykystiques) ;
- puberté en cours ou achevée ;
- groupe ethnique à risque (Afrique du Nord et subsaharienne, Asie, Hispaniques aux États-Unis).

Manifestations cliniques (souvent plus pauvres que pour le type 1, tableau 7.2) :

- syndrome cardinal (perte de poids ou inflexion dans la courbe d'IMC) ;
- découverte fortuite (glycémie ou glycosurie devant des facteurs de risque) ;
- infection, mycose vaginale ;
- parfois manifestations plus sévères, y compris acidocétose.

Tableau 7.2. Caractéristiques du diabète de type 1 et de type 2 chez l'enfant et l'adolescent.

	Type 1	Type 2
Antécédents familiaux de diabète de type 2	Possible	Fréquents Si transmission dominante, penser aux diabètes MODY
Syndrome cardinal	Oui	Oui
Acidocétose	Oui	Possible
Diagnostic sur bilan systématique	Rarement	Souvent
Âge de début	Tous âges	Pendant ou après la puberté
Poids	Variable	Obèse
Acanthosis nigricans	Non	Fréquent
Mycose vaginale	Rare	Fréquente
Dyslipidémie et hypertension	Rares	Fréquentes
Autoanticorps	Positifs	Négatifs
Traitement	Insuline	Metformine Insuline

2. Critères diagnostiques

Les définitions conventionnelles du diabète de type 2 sont les mêmes que pour le diabète de type 1, avec des glycémies souvent plus proches des seuils.
Une HbA1c ≥ 6,5 % est considérée comme un critère diagnostique de diabète de type 2.

La présence d'autoanticorps dirigés contre GAD, IA2, insuline (uniquement moins de 1 semaine après le traitement par insuline) ou ZnT8 élimine en pratique un diabète de type 2.

À noter qu'il existe d'autres types de diabète, en particulier MODY (*Maturity Onset Diabetes of the Young*), de transmission autosomique dominante (nombreux sous-types, chacun avec ses spécificités).

B. Prise en charge et suivi

Les objectifs thérapeutiques et la surveillance sont proches de ceux du diabète de type 1, avec néanmoins un risque accru de complications du fait des comorbidités.

Traitements médicamenteux :

- deux molécules ont l'AMM dans le diabète de type 2 de l'enfant = metformine et insuline ;
- indications de l'insulinothérapie : présence d'une cétose (*a fortiori* acidocétose), glycémie > 2,5 g/L ou HbA1c > 9 %.

Autres mesures de prise en charge :

- règles hygiéno-diététiques ;
- activité physique modérée ou intense.

Références

Bouhours-Nouet, N., Coutant, R.-N., 2005. Clinique et diagnostic du diabète de l'enfant. EMC – Pédiatrie – Maladies infectieuses.,PP. 1–16 (Article 4-059-K-10).

Springer, S.C., Silverstein, J., Copeland, K., et al., 2013. Management of type 2 diabetes mellitus in children and adolescents. Pediatrics 131, e648–e664.

	Diabète de type 1 de l'enfant et de l'adolescent. Guide ALD. HAS, 2007. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/ald8_guidemedecin_diabetepediatrie_revunp_vucd.pdf
	ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2014. https://www.ispad.org/?page=ISPADClinicalPract

Diabète de type 1 de l'enfant et de l'adolescent. Guide ALD. HAS, 2007. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/ald8_guidemedecin_diabetepediatrie_revunp_vucd.pdf.

ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2014. https://www.ispad.org/?page = ISPADClinicalPract.



CHAPITRE

8

Hypoglycémie

Item et objectifs du CNCI

Item 238 – UE 8 – Hypoglycémie chez l'enfant

- Diagnostiquer une hypoglycémie.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Avant de commencer…

Un malaise, des troubles neurologiques (crises convulsives, hallucinations…) ou des signes adrénergiques aigus (pâleur, palpitations) peuvent conduire à suspecter le diagnostic d'hypoglycémie.
La symptomatologie peut apparaître plus inhabituelle mais ne saurait être négligée. Le diagnostic est urgent, d'autant que tout retard au traitement peut mettre en jeu le pronostic (avant tout neurologique), notamment chez le nouveau-né.

Une enquête étiologique minutieuse doit être ainsi réalisée, certaines causes exposant à un risque vital, tels que l'insuffisance surrénale et le déficit de la β-oxydation des acides gras.
Les causes d'hypoglycémies sont extrêmement variées (fonctionnelles, médicamenteuses, endocriniennes, toxiques, infectieuses, génétiques, paranéoplasiques, auto-immunes) et diffèrent selon l'âge. Des données simples anamnestiques (jeûne court/long, contexte), cliniques (hépatomégalie) et biologiques (glycémie, lactacidémie, cétonurie, hormonologie, acylcarnitines) permettent de conduire à un diagnostic dans la majorité des cas.

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

L'hypoglycémie se définit par un chiffre de glycémie < 0,50 g/L (2,7 mmol/L) et < 0,60 g/L chez le diabétique.

Ce seuil est inférieur à 0,40 g/L (2,2 mmol/L) chez le nouveau-né au cours des 48 premières heures de vie. Des valeurs basses de glycémie sont habituelles chez le nouveau-né, puisque ce dernier a peu de réserve métabolique pour assurer une glycogénolyse et une néoglucogenèse efficace.

La démarche étiologique diffère selon l'âge.

Pédiatrie

Chez l'enfant, les maladies génétiques prédominent, puis les causes hormonales ou fonctionnelles.

Chez l'adulte, les causes les plus habituelles sont l'alcool, les médicaments, les déficits hormonaux; mais il faut évoquer aussi l'insulinome et les causes auto-immunes.

B. Rappels de physiopathologie

L'homéostasie glycémique se définit par un équilibre entre :

- des facteurs hyperglycémiants : les apports alimentaires, les hormones hyperglycémiantes (GH, glucagon, cortisol, catécholamines), le degré de résistance périphérique à l'insuline, l'efficacité des mécanismes intrahépatiques de production du glucose (glycogénolyse et néoglucogenèse);
- des facteurs hypoglycémiants : l'insuline et les autres hormones insuline-*like* (IGF-1, *big*-IGF-2), la consommation tissulaire en glucose (cerveau et reins avant tout).

Toute cause de dysfonctionnement de cet équilibre peut conduire à une hypoglycémie.

Hypoglycémie : glycémie < 0,50 g/L soit 2,7 mmol/L.

II. Diagnostiquer une hypoglycémie et planifier la prise en charge

A. Identifier une hypoglycémie

Une hypoglycémie peut se manifester par deux types de symptômes :

- des signes neuroglucopéniques : fringale, signes neurologiques variés tels que convulsions, hallucination, trouble d'élocution, trouble visuel, trouble de concentration, signes pyramidaux, dysesthésie, fatigue inhabituelle, malaise, somnolence, coma, hypothermie… ;
- des signes adrénergiques : pâleur, sueurs et tachycardie, parfois tremblements, reflétant une augmentation de la sécrétion de catécholamines en réponse à l'hypoglycémie.

La triade de Whipple permet le diagnostic d'hypoglycémie; elle associe :

- des signes neuroglucopéniques;
- une glycémie < 0,50 g/L (ou < 0,60 g/L chez le diabétique);
- une correction des symptômes après normalisation de la glycémie.

Une glycémie capillaire doit être pratiquée en urgence devant tout signe évocateur d'hypoglycémie, et plus généralement, devant tout trouble neurologique brutal et inexpliqué.
La confirmation diagnostique repose sur la glycémie veineuse.

B. Mesures urgentes

Le coma ou les convulsions liées à une hypoglycémie traduisent une souffrance cérébrale. En cas d'hypoglycémie profonde durable, en particulier si l'hypoglycémie est sans cétose, et

avant tout en période néonatale, le risque de séquelles cérébrales est élevé. L'enfant doit donc recevoir immédiatement un traitement visant à normaliser sa glycémie.

L'enfant est inconscient :

- glucagon 1 mg (chez le nouveau-né 0,3 mg/kg) en injection SC ou IM ou IV en cas d'hypoglycémie au jeûne court, survenant moins de 6 heures après le dernier repas (inefficace en cas de glycogénose et en cas d'hypoglycémie au jeûne prolongé);
- glucose intraveineux (resucrage éventuellement à répéter toutes les 5 à 10 minutes jusqu'à normalisation de la glycémie) :
  - chez le nouveau-né et le nourrisson : sérum G10 % 2 mL/kg;
  - chez l'enfant : sérum G30 % 10 mL/20 kg de poids;
  - chez l'adolescent (et adulte) : sérum G30 % 10 à 30 mL.

L'enfant est conscient :

- bilan sanguin en hypoglycémie (voir *infra*);
- glucose par voie orale (et/ou IV) :
  - chez le nouveau-né et le nourrisson : sérum G10 % 2 mL/kg;
  - chez l'enfant : sucre 5 g/20 kg de poids chez l'enfant;
  - chez l'adolescent (et adulte) : 15 g de sucre.

– 1 sucre en morceau = 5 g de sucre = 50 mL de Coca-Cola ou de sérum glucosé G10 %.
– 10 mL de sérum G30 % = 3 g de glucose.

Un repas enrichi en sucres lents ou une perfusion de sérum glucosé à 10 % peuvent prendre selon les cas le relais du resucrage aigu.
Le recueil des premières urines est utile pour rechercher entre autres une cétose.

La correction d'une hypoglycémie constitue une urgence.

C. Enquête étiologique

1. Enquête clinique minutieuse

Les **circonstances** de survenue doivent être recueillies :

- âge de l'enfant;
- contexte particulier;
- survenue de l'hypoglycémie au jeûne court ou long, épisode unique ou récidive.

L'**anamnèse** doit écarter les situations pathologiques sévères conduisant de manière non spécifique à une hypoglycémie, résultant soit :

- d'une carence en glycogène ou en substrat pour la néoglucogenèse : dénutrition sévère, insuffisance hépatique profonde aiguë ou chronique;
- d'une augmentation de la consommation de glucose : certaines tumeurs, septicémie;
- d'une fuite urinaire de glucose : tubulopathie;
- ou encore d'une intoxication alcoolique ou la prise de médicaments (par exemple, insuline, pentamidine, quinine, indométacine, glucagon).

L'**examen clinique** doit être complet, au premier rang duquel un examen neurologique rigoureux ainsi que la recherche d'une hépatomégalie.

2. Enquête paraclinique

Bilan de première intention

Toute hypoglycémie doit être authentifiée par une glycémie veineuse ; cette confirmation ne devant pas retarder la prise en charge thérapeutique. L'enquête paraclinique est systématique et prélevée avant resucrage (en dehors d'une situation d'urgence vitale).

Au moment de l'hypoglycémie (avant resucrage) :

- glycémie veineuse ;
- GH, cortisol, insuline et peptide C ;
- et en cas d'hypoglycémie au jeûne court : test au glucagon (voir *infra*).

Au plus proche de l'hypoglycémie (éventuellement juste après resucrage) :

- lactate, ionogramme sanguin ;
- 3-hydroxybutyrate (= corps cétoniques) ;
- IGF-1 ;
- profil des acylcarnitines plasmatiques (déficits de la β-oxydation des acides gras) ;
- dosage de toxiques et de médicaments selon le contexte (par exemple, alcoolémie, sulfamides hypoglycémiants, antiarythmiques…) ;
- uricémie, triglycéridémie, transaminases, CPK ;
- bandelette urinaire : recherche de cétonurie et glycosurie ;
- chromatographie des acides organiques urinaires.

Bilan de deuxième intention

En l'absence de diagnostic au terme des premiers résultats, ou si les prélèvements en hypoglycémie n'ont pas pu être réalisés, des explorations complémentaires peuvent être conduites dans des services spécialisés (en pédiatrie : service de métabolisme ou d'endocrinologie).

En cas d'hypoglycémie au jeûne long, et après avoir vérifié la normalité du bilan métabolique après un jeûne physiologique (en particulier cortisolémie et profil des acylcarnitines plasmatiques normaux), une épreuve de jeûne peut être réalisée (durée adaptée à l'âge de l'enfant, au maximum 24 heures). Des dosages hormonaux (insuline, peptide C, cortisol, GH) et métaboliques (profil des acylcarnitines plasmatiques, lactatémie, 3-hydroxybutyrate, chromatographie des acides organiques urinaires) sont prélevés régulièrement pendant l'épreuve et au cours de l'éventuelle hypoglycémie, afin de vérifier l'adaptation des sécrétions hormonales au jeûne prolongé et l'intégrité de la néoglucogenèse.

En cas d'hypoglycémie au jeûne court, un cycle glycémie-lactate avant et après chaque repas et/ou une HGPO (hyperglycémie provoquée par voie orale) sont indiqués. L'HGPO consiste, après ingestion d'une forte quantité de glucose, à mesurer régulièrement la glycémie et l'insuline pendant 2 à 4 heures.

Enquête paraclinique au plus proche de l'hypoglycémie, idéalement avant resucrage.

3. Orientation diagnostique (fig. 8.1)

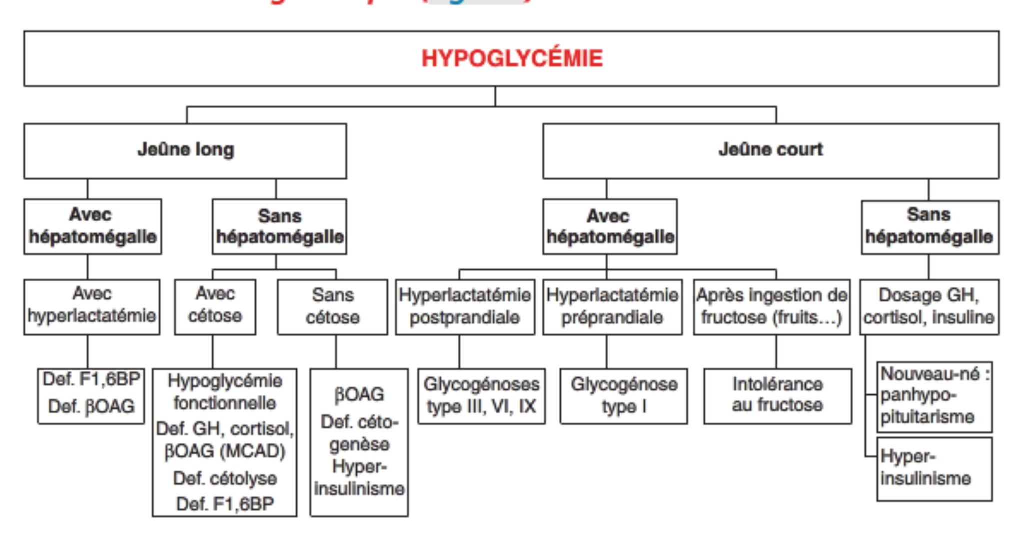


Fig. 8.1. Arbre diagnostique devant une hypoglycémie chez l'enfant.

Déf. : déficit ; F1,6BP : fructose 1,6-biphosphatase (enzyme impliquée dans la néoglucogenèse). βOAG : β-oxydation des acides gras. Glycogénose : maladie de la dégradation du glycogène (types I, III, VI, IX, conduisant à une hépatomégalie par surcharge hépatique en glycogène). Hyperinsulinisme : l'excès d'insuline provoque une hypoglycémie. Cette insuline peut être d'origine exogène (surdosage en insuline chez un diabétique insulinodépendant), liée à une anomalie primaire du fonctionnement de la cellule β du pancréas (hyperinsulinisme congénital). Certains médicaments peuvent provoquer des hypoglycémies par hyperinsulinisme.

L'enquête clinique permet souvent d'avoir une orientation diagnostique éclairée.

Les situations pathologiques sévères conduisant de manière non spécifique à une hypoglycémie doivent être identifiées (voir *supra*).

Une défaillance multiviscérale oriente vers une insuffisance surrénale, un déficit de l'oxydation des acides gras.

Les **hypoglycémies au jeûne court**, doivent particulièrement évoquer un hyperinsulinisme (hypoglycémies sans horaire, quelle que soit la durée du jeûne, y compris à l'état nourri) ou une glycogénose (ou, chez le nouveau-né, un panhypopituitarisme avec déficit en GH et cortisol).

Une hépatomégalie oriente vers une glycogénose.

Il convient d'apprécier la réponse au test au glucagon (injection de 1 mg de glucagon en SC avec contrôle de glycémie capillaire à 5 puis 10, 15 et 30 minutes). Le test est positif lorsque l'augmentation de glycémie est supérieure à 0,30 g/L ; orientant vers un mécanisme incluant un excès d'insuline. Un test négatif oriente vers une glycogénose.

L'**hypoglycémie au jeûne long** oriente vers un déficit hormonal, un défaut de la néoglucogenèse, un déficit de la β-oxydation des acides gras.

Une cétose doit toujours être recherchée : l'absence de cétose au jeûne long est anormale et oriente vers un déficit de la β-oxydation des acides gras. En revanche, les déficits de la néoglucogenèse s'accompagnent d'une forte cétose.

La présence d'une hyperlactatémie au moment de l'hypoglycémie signe un dysfonctionnement primaire (par exemple, déficit en fructose 1,6-biphosphatase, glycogénose de type I) ou secondaire (par exemple, déficit de la β-oxydation des acides gras) de la néoglucogenèse.

Le diagnostic peut également être orienté par la quantité de glucose nécessaire pour corriger l'hypoglycémie.

Si la correction de l'hypoglycémie nécessite des apports supraphysiologiques en glucose, le mécanisme en cause implique obligatoirement l'excès d'un facteur hypoglycémiant tel que l'insuline (par exemple, si un nouveau-né requiert des apports continus de glucose > 10 mg/kg/min).

Éléments d'orientation : jeûne court/long, hépatomégalie, cétose, hyperlactatémie.

III. Points clés à propos de certaines causes

A. Hyperinsulinisme congénital

1. Généralités

L'hyperinsulinisme congénital est un dysfonctionnement primaire de la cellule β du pancréas conduisant à une sécrétion inappropriée d'insuline en hypoglycémie, impliquant uniquement la cellule β du pancréas (= hyperinsulinisme congénital isolé) ou s'inscrivant dans le cadre d'un syndrome (= hyperinsulinisme syndromique ; par exemple, syndrome de Beckwith-Wiedemann, etc.).

Cette pathologie est à distinguer de :

- l'hyperinsulinisme transitoire à la naissance, lié à un diabète maternel mal équilibré ou secondaire à une asphyxie périnatale ;
- l'insulinome qui est une tumeur neuroendocrine pancréatique exceptionnelle chez l'enfant.

Les hypoglycémies peuvent se révéler à tous les âges. Les situations les plus sévères provoquent des hypoglycémies sévères récidivantes dès les premières heures de vie, avec convulsions ou coma.

2. Diagnostic

Le diagnostic positif est fortement évoqué devant :

- des hypoglycémies récurrentes sans horaire fixe, sans cétose, avec insulinémie inadaptée au moment de l'hypoglycémie, et ponctuellement corrigées par le test au glucagon ;
- un besoin d'apports très élevés de glucose nécessaires pour éviter la rechute d'hypoglycémie chez le nouveau-né.

D'autres investigations seront nécessaires à visée étiologique.

3. Prise en charge

La prise en charge initiale consiste à normaliser la glycémie :

- apports glucosés suffisants (*per os*, par voie entérale, ou par voie IV) :
- ± glucagon (1 mg en SC parfois suivi de glucagon en SC continue 24 heures sur 24).

Si le diagnostic est confirmé, le patient doit être confié à un service spécialisé.

B. Déficit de la β-oxydation des acides gras

1. Généralités

La β-oxydation des acides gras est un système enzymatique intramitochondrial permettant de dégrader les acides gras en substrats (acétyl-CoA et corps cétoniques) utilisés ensuite par le cycle de Krebs afin de produire *in fine* de l'ATP. Certains organes utilisent préférentiellement la β-oxydation des acides gras : le cœur, les muscles et le foie (en particulier pour assurer la néoglucogenèse).

Un déficit enzymatique sur la β-oxydation des acides gras peut ainsi entraîner au jeûne prolongé ou lors de situations de catabolisme (par exemple, infection, chirurgie) une hypoglycémie, qui n'est pas compensée par une cétose (hormis dans le déficit MCAD, où les acides gras peuvent être partiellement oxydés) éventuellement accompagnée d'atteintes aiguës d'autres organes.

2. Diagnostic

Le diagnostic positif est fortement évoqué devant :

- une hypoglycémie (unique mais profonde) sans cétose (hormis déficit MCAD), au jeûne prolongé ou à la naissance ou lors d'une situation de catabolisme ;
- d'autres atteintes aiguës éventuellement associées :
  - une rhabdomyolyse aiguë pouvant être massive ;
  - une insuffisance hépatocellulaire, éventuellement dans le cadre d'un syndrome de Reye (association cytolyse hépatique, hyperammoniémie et trouble de la conscience, parfois hépatomégalie) ;
  - des troubles du rythme cardiaque, une cardiomyopathie.

Le diagnostic est biochimique en réalisant en urgence un profil des acylcarnitines plasmatiques et une chromatographie des acides organiques urinaires.

Des études enzymatiques et génétiques sont nécessaires pour préciser le diagnostic.

3. Prise en charge

Une prise en charge urgente probabiliste doit être instaurée dès que possible, dans l'attente des résultats biochimiques du profil des acylcarnitines :

- prise en charge symptomatique : hyperhydratation en cas de rhabdomyolyse… ;
- la prise en charge spécifique :
  - perfusion de solution glucosée permettant d'apporter un débit glucidique important (> 10 mg/kg/min chez le nouveau-né, 6 mg/kg/min chez l'enfant) ;
  - perfusion IV continue de L-carnitine (favorise l'excrétion urinaire des acides gras anormalement accumulés).

Le patient doit être confié à un service spécialisé.

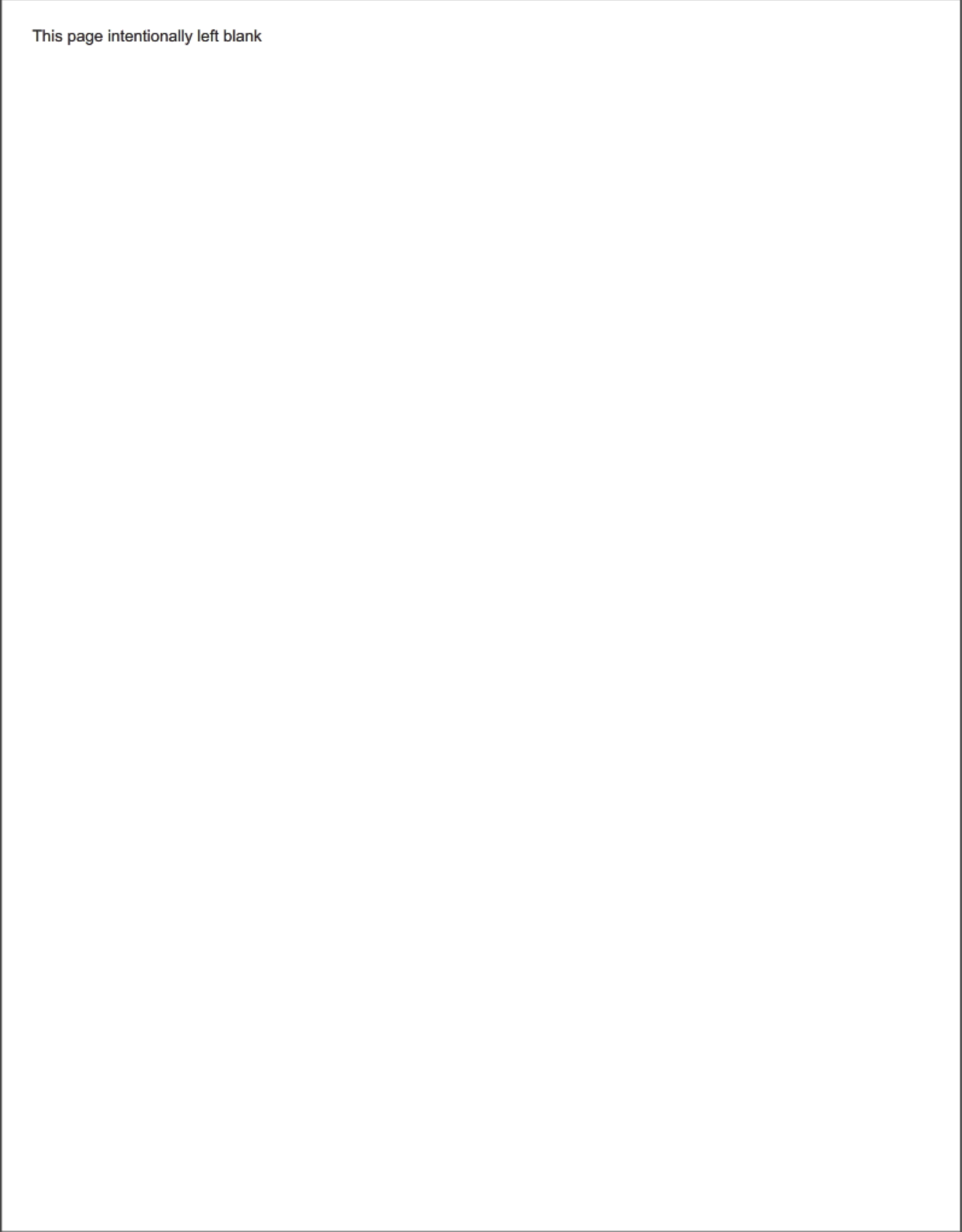
Références

Cryer, P.E., Axelrod, L., Grossman, A.B., et al., 2009. Evaluation and management of adult hypoglycemic disorders : An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab 94, 709–728.

De Lonlay, P., Arnoux, J.-B., Polak, M., et al., 2010. Hypoglycémie de l'enfant. EMC – Pédiatrie – Maladies infectieuses, PP. 1–9 (Article 4-059-F-10).



Enfant vulnérable – Génétique



This page intentionally left blank

CHAPITRE

9

Mort inattendue du nourrisson

Item et objectif du CNCI

Item 340 – UE 11 – Malaise grave du nourrisson et mort subite

- Expliquer la définition de la mort subite du nourrisson, son épidémiologie, les facteurs de risque et de prévention, et les principes de la prise en charge de la famille.

Avant de commencer…

Les recommandations de la HAS publiées en 2007 ont entraîné l'introduction du terme de « mort inattendue du nourrisson », alors que celui de « mort subite du nourrisson » figure encore dans les intitulés des objectifs de l'ECNi.

Le contenu de ce chapitre illustre les connaissances exigibles pour tout étudiant ou médecin concernant l'épidémiologie, les facteurs de risque et la prévention de la MIN.
Les mesures médicales spécifiques de prise en charge intègrent en particulier les mesures d'accompagnement des familles, face à l'annonce de la mort inattendue et brutale de leur enfant.

I. Pour bien comprendre

A. Définitions

Le terme de « mort inattendue du nourrisson » (MIN) est celui actuellement retenu par la HAS équivalent du terme anglo-saxon *Sudden Unexpected Death in Infancy* (SUDI).
La **MIN** est définie comme une mort survenant brutalement chez un enfant âgé de moins de 2 ans, alors que rien dans ses antécédents connus ne pouvait la laisser prévoir.

Certains cas de MIN peuvent être expliqués par une pathologie précise (médicale, chirurgicale ou traumatique) directement responsable du décès.

Lorsqu'aucune cause directe n'a pu être identifiée, malgré des investigations exhaustives incluant l'enquête sur les lieux du décès, le recueil des données anamnestiques, l'examen physique rigoureux, des examens paracliniques et l'autopsie, on parle de **syndrome de**

« mort subite du nourrisson » (**MSN**), équivalent du terme anglo-saxon *Sudden Infant Death Syndrome* (SIDS).

C'est un diagnostic d'exclusion qui nécessite un bilan très complet. Pour les nourrissons âgés de moins de 1 an, le syndrome MSN représente environ la moitié des cas de MIN.

Si les investigations *post-mortem* sont incomplètes, on parlera d'une MIN de cause indéterminée.

B. Épidémiologie

Le syndrome MSN est reconnu comme une cause médicale de décès avec un code de Classification internationale des maladies pour les enfants âgés de moins de 1 an, qui permet de suivre l'épidémiologie au niveau national et international. Il n'y a pas de code pour la MIN, qui est une circonstance de décès avec de multiples étiologies.

La MIN représente 400 à 500 décès par an en France pour les nourrissons de moins de 1 an et environ dix fois moins pour les nourrissons entre 1 et 2 ans.

Le syndrome MSN concerne 0,3 à 0,5 ‰ naissances vivantes, soit 200 à 250 décès par an en France (environ 10 % de la mortalité infantile).

Il s'agit typiquement d'un nourrisson âgé de 2 à 4 mois, retrouvé mort dans son sommeil. Certains facteurs épidémiologiques ont pu être identifiés (tableau 9.1).

Tableau 9.1. Facteurs de risque de syndrome MSN.

Antécédents personnels	– Prématurité, RCIU – Tabagisme anténatal – Sexe masculin
Période la plus à risque	– Âge < 6 mois – Hiver
Circonstances et environnement	– Couchage en décubitus ventral – Enfouissement du visage dans un élément de literie – Tabagisme parental – Lieu surchauffé, enfant trop couvert – *Co-sleeping* – Nourrisson isolé seul dans une chambre – Allaitement artificiel
Contexte social	– Mère jeune, grossesse non suivie – Milieu défavorisé

C. Aspects étiologiques

Les causes de MIN sont nombreuses (tableau 9.2).

Le syndrome MSN est multifactoriel.

Une infection virale bénigne (en particulier des VAS) est souvent retrouvée de façon concomitante, sans lésions pouvant expliquer à elles seules le décès. Il s'agit probablement du facteur déclenchant de l'accident, avec une cascade de réactions entraînant un dérèglement du système autonome, le nourrisson ne parvenant pas à se réveiller pour dégager ses voies aériennes ou sortir d'une situation modérément asphyxique.

Tableau 9.2. Causes de MIN.

Les plus fréquentes	– Infections respiratoires apnéisantes (VRS, coqueluche, rhinovirus…) – Infections virales graves (myocardites, méningites, encéphalites) – Infections bactériennes foudroyantes (streptocoque du groupe B, méningocoque, pneumocoque) – Déshydratation aiguë – Accident de literie, inhalation de corps étranger, strangulation, intoxication – Maltraitance
Exceptionnelles	– Troubles du rythme cardiaque – Malformations méconnues (cardiaques, digestives) – Maladies métaboliques héréditaires – Hyperthermie maligne – Syndrome d'Ondine

D. Mesures préventives de la MIN et du syndrome MSN

Certains décès de MIN sont peu accessibles à la prévention (malformation, infection grave sans possibilité de vaccination préventive, maladie métabolique, etc.).

Dans les MIN d'origine accidentelle et dans le syndrome MSN, les possibilités de prévention sont importantes. Les campagnes de prévention autour du couchage ont fait diminuer les décès MSN de 75 % entre 1991 et 2005.

Facteurs de protection (rappelés principalement dans le carnet de santé) :

- coucher l'enfant en décubitus dorsal ;
- ne pas coucher l'enfant dans le lit parental (*co-sleeping*) ;
- installer le lit du nourrisson dans la même pièce que les parents pour les premiers mois ;
- utiliser un berceau rigide avec un matelas ferme, sans oreiller, ni couette, ni couverture (NB : la literie la plus recommandée est un berceau à barreaux ou un lit à barreaux sans tour de lit ; le matelas ne doit être recouvert que d'un drap-housse ; le lit doit être vide ; si un lit parapluie est utilisé de façon occasionnelle, ne pas ajouter de matelas supplémentaire) ;
- ne pas surcouvrir l'enfant (les vêtements susceptibles de tenir chaud à l'enfant doivent être attachés à lui et le suivre dans ses mouvements : turbulette ou gigoteuse) ;
- maintenir la température de la chambre à 18–20 °C ;
- proscrire le tabagisme familial ;
- encourager l'allaitement maternel ;
- proposer à l'enfant une tétine lors de l'endormissement.

Syndrome MSN (modèle du triple risque) : décès d'un enfant vulnérable placé dans un environnement de sommeil à risque dans une période critique de son développement.
Connaître les mesures préventives : position de couchage en décubitus dorsal, qualité de la literie, partage de la chambre, pas de *co-sleeping*, température de la chambre à 18–20 °C, environnement sans tabac, allaitement maternel.

II. Prise en charge médicale d'une mort inattendue du nourrisson

A. Préambule

La prise en charge d'une MIN est une situation très difficile.

Il est indispensable dans ce contexte de drame familial, de réaliser une véritable consultation pédiatrique, avec analyse des circonstances et des lieux du décès, recueil sans tarder des données anamnestiques et cliniques concernant l'enfant, réalisation d'examens paracliniques (biologiques, microbiologiques, radiologiques), et obtention de l'accord parental pour une autopsie. La HAS a émis des recommandations en 2007.

La mise en évidence de la cause précise du décès du nourrisson est le point de départ important pour un travail de deuil, mais aussi une condition pour la prise en charge adaptée et objective de tout nouvel enfant du couple.

B. Conduite à tenir sur les lieux du décès

1. Premières mesures de prise en charge

Gestes éventuels de réanimation

Un médecin régulateur de centre 15 est contacté pour toute suspicion ou tout décès avéré d'un nourrisson trouvé inanimé au domicile parental ou sur son lieu de garde. Un véhicule médicalisé est alors envoyé et des conseils de secourisme éventuellement donnés aux personnes présentes sur les lieux du drame.

Le premier médecin intervenant sur place doit entreprendre des manœuvres de réanimation en cas d'arrêt cardiorespiratoire supposé récent. Elles seront interrompues dans un délai raisonnable en l'absence de reprise de l'activité cardiaque.

Annonce du décès de l'enfant

Elle doit être assurée par le médecin présent sur les lieux.

Tact et empathie sont indispensables pour ne pas majorer le traumatisme émotionnel familial. Une attention particulière sera portée à l'état psychologique des parents mais aussi de la fratrie parfois présente (ainsi que de l'entourage s'occupant de l'enfant).

Il importe de ne pas évoquer prématurément des diagnostics possibles, susceptibles de culpabiliser la famille.

Si les parents ne sont pas sur place, un contact téléphonique doit être rapidement établi. S'il est déconseillé d'annoncer le décès de l'enfant par téléphone, il importe de préciser le caractère grave de la situation et la nécessité d'un contact rapide.

Prise en charge médicalisée, depuis les gestes de réanimation jusqu'à l'annonce du décès.

2. Informations à recueillir

Fiche d'intervention

Elle retranscrit les informations concernant :

- l'enfant : carnet de santé, ordonnances récentes, examen clinique ;
- l'environnement : configuration de la pièce, literie, tabagisme, T°C ambiante, médicaments ;
- les circonstances du décès : heure du dernier repas, rejet, sommeil et position de couchage.

Elle doit être remplie par le médecin présent sur place.

Examen clinique de l'enfant

Il s'attache notamment à apprécier les éléments suivants :

- T°C rectale ;
- tension de la fontanelle, signes de déshydratation et/ou de dénutrition sévère ;
- aspect du siège, coloration des téguments, lividités, étendue de la rigidité ;
- traces cutanées et/ou muqueuses (éruptions cutanées, ecchymoses, hématomes, autres lésions traumatiques, cicatrices).

Cet examen clinique doit être le plus précoce possible et réalisé sur un enfant totalement déshabillé. Il peut se faire en présence des parents s'ils le souhaitent.

Fiche d'intervention : enfant, environnement, circonstances du décès.
Premier examen clinique sur les lieux du décès.

3. Transfert du corps

Tous les cas de MIN doivent être explorés pour rechercher la cause du décès.

Il est recommandé que ces explorations soient réalisées dans un « centre de référence MIN ».

Les parents doivent être informés du transfert du corps de leur enfant vers le centre MIN.

En cas de refus de leur part, le médecin peut cocher la case « obstacle médicolégal » sur le certificat de décès, ce qui conduirait alors à une enquête judiciaire.

Le transfert du corps doit se faire vers un centre de référence MIN pour enquête étiologique.

C. Prise en charge au centre de référence MIN

1. Accueil des parents

L'entretien a lieu dans une pièce calme, afin de préserver la confidentialité de l'échange.

Il importe de déculpabiliser les parents, d'écouter leur vécu du drame et de répondre à leurs questions. Il est nécessaire de les informer à propos des investigations médicales à venir, en recueillant leur consentement écrit pour la réalisation d'une autopsie et des examens génétiques recommandés.

Les entretiens avec les parents devront être répétés.

Ils permettront de recueillir les éléments du dossier médical, de bien connaître la famille (parents et fratrie), d'aider les parents à franchir les étapes administratives (rôle de l'assistante sociale), ainsi que de proposer le suivi psychologique nécessaire.

« Quand il ne semble plus rien y avoir à faire, tout au contraire peut être fait. »

2. Investigations médicales

Données cliniques

L'anamnèse initialement recueillie sur la fiche d'intervention est complétée :

- antécédents personnels (pathologies des premiers mois) et familiaux ;
- suivi de la grossesse, contact avec le médecin traitant de l'enfant ;
- habitudes de sommeil, conditions de garde, contage infectieux, modalités d'alimentation.

Un examen clinique complet est à nouveau réalisé :

- prise de la T°C rectale, évaluation de la morphologie (P, T, PC) ;
- appréciation de l'aspect des téguments (hématomes, ecchymoses, rigidité, lividités) ;
- inspection de la cavité buccale et des voies ORL (signes de rejet oral, corps étranger, visualisation du larynx si possible) ;
- palpation du foie et de la rate, ballonnement abdominal ;
- réalisation d'un fond d'œil.

Données paracliniques

Elles sont récapitulées dans le tableau 9.3.

Tableau 9.3. Examens complémentaires en cas de MIN (d'après la HAS, 2007).

Biologie	– NFS-plaquettes, CRP – 2 hémocultures, examen du LCR avec bactériologie et virologie, ECBU par sondage – Analyses sur prélèvements locaux : • bactériologie : nez, pharynx, trachée (Bordet-Gengou), selles, lésions cutanées • virologie : nez, pharynx, trachée (VRS, influenza, parainfluenza, entérovirus), selles • toxicologie : sang, urines, liquide gastrique, bile, cheveux avec racines • humeur vitrée : ionogramme, taux de sucre, peptide C, ± toxiques – Profil des acylcarnitines plasmatiques – À conserver : sang, sérum, LCR et urines congelés, sang sur papier buvard – Si orientation particulière : culture de peau, génétique des arythmies cardiaques
Imagerie	– TDM ou IRM cérébrale – Radiographies du thorax, crâne (F/P), rachis (F/P), bassin (F), membres (F) – ± TDM ou IRM « corps entier » (selon les possibilités)

Seule une enquête complète bien conduite pourra éventuellement conclure à un syndrome MSN.

3. Autopsie

L'autopsie est l'examen clé pour la recherche étiologique. Elle complète le bilan radiologique et biologique.

Elle est réalisée dans les 48 heures suivant le décès, par un anatomopathologiste spécialisé (au mieux à compétences médicolégales), suivant un protocole standardisé comprenant un examen externe et des photographies scientifiques, des prélèvements bactériologiques et toxicologiques, des examens macroscopiques et histologiques.

L'autopsie doit être systématiquement proposée, mais n'a aucune obligation légale.

Un accord écrit doit être obtenu auprès des parents. Le refus de ces derniers peut conduire (selon le contexte) le médecin à réaliser un signalement judiciaire. Une autopsie médicolégale peut être alors assurée. Il est important de donner aux parents des explications concernant son intérêt, sa réalisation, les conditions de retour du corps pour les obsèques (délai, aspect physique). Aucune religion ne s'oppose à cet examen.

L'autopsie est essentielle : examens macroscopiques et histologiques.

D. Démarches médicolégales

1. Certificat de décès

L'établissement d'un certificat de décès est une obligation légale.

Il s'agit d'un document à la fois administratif et d'évaluation de santé publique, dont la rédaction est scindée en deux parties adaptées à chacun de ces objectifs.

La partie administrative (nominative) distingue les causes de décès non suspectes (case « Prélèvements en vue de rechercher la cause du décès »), des causes de décès suspectes (case « Obstacle médicolégal »). Elle est adressée au service de l'état civil, à des fins juridiques et sociales.

La partie médicale (anonyme) renseigne sur la cause la plus probable du décès (partie I) et sur les éventuelles causes associées (partie II). Elle est adressée au CépiDc (Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès) de l'Inserm.

La particularité de la rédaction de ce certificat dans le contexte de MIN souligne que la cause du décès ne peut être que rarement établie définitivement lors de la constatation initiale du décès de l'enfant.

Un certificat médical de décès complémentaire, tenant compte de l'ensemble des investigations, et notamment de l'autopsie (rubrique spécifique), statuera de manière définitive sur la cause du décès (maladie, cause externe, syndrome MSN).

Cocher la case « Obstacle médicolégal » du certificat de décès en cas de suspicion de maltraitance.

2. Signalement judiciaire

L'éventualité d'un signalement judiciaire peut être évoquée :

- lors de la prise en charge au domicile :
  - signes cliniques évocateurs (ecchymoses, brûlures, morsures, maigreur extrême) ;
  - refus de transport du corps vers un centre de référence MIN ;
- lors de l'enquête au centre de référence MIN :
  - contexte évocateur lors des premières investigations cliniques et paracliniques ;
  - refus de réalisation d'une autopsie, résultats de l'autopsie.

Au domicile, le médecin coche la case « obstacle médicolégal à l'inhumation » sur le certificat de décès, et fait un signalement judiciaire auprès du procureur de la République.

Le refus d'une autopsie médicale de la part des parents peut conduire à la réalisation d'une autopsie médicolégale ordonnée par la Justice.

Toute personne a l'obligation de signaler les cas de maltraitance ou ceux de forte suspicion. Il s'agit d'une dérogation au secret professionnel pour les médecins.

L'éventualité d'un signalement judiciaire peut être évoquée à tout moment de la prise en charge d'une situation de MIN.

E. Suivi de la famille

1. Synthèse diagnostique

Une confrontation pluridisciplinaire fait une synthèse des éléments diagnostiques.

Trois situations sont alors envisageables :

- cause précise identifiée : concordance anatomoclinique (ex : malformation cardiaque) ;
- syndrome MSN (ex : décès d'un petit nourrisson né à 33 SA, couché sur le ventre dans un couffin avec matelas mou, retrouvé visage enfoui dans le matelas au cours d'une rhinite, avec uniquement une inflammation des VAS à l'autopsie) ;
- investigations incomplètes : MIN de cause indéterminée.

Ceci peut conduire à proposer des investigations complémentaires pour la famille (fratrie, parents) et discuter d'une éventuelle prise en charge préventive ou curative.

En cas de MIN de jumeau, il convient d'évaluer simultanément l'autre jumeau comme à risque. Une courte hospitalisation est de règle, pour surveillance médicale et réassurance parentale.

2. Suivi à long terme

Un accompagnement régulier est nécessaire avec un médecin du centre de référence MIN.

Un soutien psychologique doit être proposé aux parents et à l'entourage. La famille peut être également orientée vers une association de parents.

Les mesures préventives générales doivent être rappelées.

Une grossesse ultérieure justifie le plus souvent une réassurance, avec l'aide si nécessaire de l'équipe du centre de référence MIN. Seules de rares situations, où une pathologie familiale à risque a été identifiée, justifient un suivi médical adapté.

Un suivi médicopsychologique de longue durée de la famille est indispensable.

Références

	Prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson (moins de 2 ans). HAS, 2007. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/synthese_mort_inattendue_nourrisson.pdf
	Les morts inattendues des nourrissons de moins de 2 ans. Enquête nationale 2007–2009. InVS, 2011. http://invs.santepubliquefrance.fr/publications/2011/morts_nourrissons/morts_inattendues_nourrissons.pdf

Prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson (moins de 2 ans). 2007. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/synthese_mort_inattendue_nourrisson.pdf.

Les morts inattendues des nourrissons de moins de 2 ans. Enquête nationale 2007–2009. 2011. InVS. http://invs.santepubliquefrance.fr/publications/2011/morts_nourrissons/morts_inattendues_nourrissons.pdf.

CHAPITRE

10

Maltraitance

Items et objectifs du CNCI

Item 55 – UE 3 – Maltraitance et enfants en danger

- Repérer un risque ou une situation de maltraitance chez le nourrisson, l'enfant et l'adolescent.
- Argumenter la démarche médicale et administrative nécessaire à la protection de l'enfant.

Item 9 – UE 1 – Certificats médicaux

- Préciser les règles générales d'établissement des certificats médicaux et leurs conséquences médicolégales.

Avant de commencer…

« La protection de l'enfance vise à garantir la prise en compte des besoins fondamentaux de l'enfant, à soutenir son développement physique, affectif, intellectuel et social et à préserver sa santé, sa sécurité, sa moralité et son éducation, dans le respect de ses droits.
« Elle comprend des actions de prévention en faveur de l'enfant et de ses parents, l'organisation du repérage et du traitement des situations de danger ou de risque de danger pour l'enfant ainsi que les décisions administratives et judiciaires prises pour sa protection. » (loi du 14 mars 2016 relative à la protection de l'enfant).

La maltraitance à enfants est une situation fréquente, multiple dans ses aspects, souvent urgente dans son diagnostic, et parfois difficile à repérer en évitant toute sous-évaluation ou surestimation.

La prise en charge médicale et médicolégale nécessite :

- un recueil anamnestique d'informations conduit avec prudence et rigueur ;
- un examen clinique systématique et complet ;
- des examens complémentaires systématiques ou orientés ;
- la rédaction systématique d'un certificat médical descriptif non interprétatif ;
- le recours possible à un signalement administratif ou judiciaire.

Les situations d'urgence peuvent être reliées à d'autres items de l'ECNi qui méritent d'être reconnues et autonomisées, par exemple « convulsions non fébriles + pâleur à début brutal » évoquant chez un nourrisson un hématome sous-dural aigu ou des lésions cérébrales d'enfant secoué.

I. Pour bien comprendre

A. Définitions

La **maltraitance** se définit comme « toute violence physique, tout abus sexuel, tout sévice psychologique sévère, toute négligence lourde, ayant des conséquences préjudiciables sur l'état de santé de l'enfant et sur son développement physique et psychologique ».

On définit par **violence physique** toute blessure infligée à un enfant pour quelque raison que ce soit, c'est-à-dire un dommage tissulaire (ecchymose, brûlure, piqûre, fracture, rupture de viscère, perte de fonction d'un membre ou d'un organe) dépassant le stade de la simple rougeur, par traumatisme.

On définit par **abus ou sévice sexuel** toute participation d'un enfant à des activités sexuelles, inappropriées à son âge et à son développement psychosexuel, qu'il subit sous la contrainte ou par la violence ou encore la séduction, ou qui transgressent les tabous sociaux.

On définit par **sévices psychologiques** toute agression psychologique sévère prolongée ou répétée, une manifestation de cruauté mentale ou de rejet affectif, une punition ou une exigence éducative inadaptées à l'âge de l'enfant ou à ses possibilités, le sadisme verbal, l'humiliation, l'exploitation.

On définit par **négligence lourde** toute carence sévère prolongée ou répétée, de nature physique (alimentation, hygiène, soins médicaux, prévention), affective (sécurité), ou sociale (éducation, socialisation, instruction).

Le **syndrome de Münchhausen par procuration** est un type particulier de maltraitance, au cours duquel les parents (habituellement la mère) allèguent des symptômes chez l'enfant, conduisant à de multiples examens ou interventions (le médecin étant utilisé comme promoteur de sévices).

On regroupe sous le terme d'**enfants en risque** des enfants qui ne sont pas à proprement dit maltraités, mais dont les conditions d'existence risquent de mettre en danger leur santé, sécurité, moralité, éducation ou la qualité des réponses aux besoins psychologiques quotidiens.

Le dépistage des situations de maltraitance nécessite une vigilance permanente.

B. Épidémiologie

L'évaluation du nombre d'enfants en danger (maltraités ou en risque) est transcrite selon les chiffres de l'Observation nationale de l'enfance en danger (ONED).

On dénombre dans notre pays environ 100 000 enfants en danger, dont 20 000 maltraités et 80 000 en risque de danger. Parmi ces cas, 6 sur 10 ont été judiciarisés. Près de 75 % des enfants hospitalisés pour mauvais traitements sont âgés de moins de 3 ans (et près de 50 % de moins de 1 an).

Au sein de la population d'enfants et jeunes majeurs âgés de moins de 21 ans vivant en France, près de 18 ‰ bénéficient d'une mesure exercée par l'ASE (Aide sociale à l'enfance).

On continue à observer une augmentation croissante du nombre de cas recensés, en raison d'une augmentation de leur fréquence, mais également de la performance de leur détection par les professionnels.

Chaque jour en France, deux enfants meurent des suites de mauvais traitements.

II. Repérer une situation de maltraitance

A. Enquête clinique

1. Circonstances diagnostiques

L'enfant peut être accompagné par un parent ou un autre adulte dans un contexte immédiatement évident de maltraitance ; néanmoins le plus souvent celle-ci doit être suspectée derrière un autre motif de consultation.

Circonstances diagnostiques possibles :

- situations apparemment banales mais répétées : traumatismes, chutes ;
- symptômes divers : douleurs abdominales, céphalées, vomissements ;
- complications : convulsions, malaise avec pâleur (hématome sous-dural aigu), dénutrition ;
- troubles psychocomportementaux : anxiété, apathie, dépression, troubles du sommeil, difficultés scolaires.

La maltraitance est un diagnostic difficile. Elle doit être évoquée sur la conjonction de données anamnestiques, d'indices cliniques de suspicion, et de résultats d'examens complémentaires systématiques ou orientés.

La synthèse de ces informations est permise par une hospitalisation, au mieux consentie par la famille.

Rester toujours vigilant et prudent face à ces motifs de recours.

2. Données anamnestiques

Leur recueil doit être assuré de manière progressive, rigoureuse et non interprétative.

La source des informations (parents ou accompagnants, enfant seul, personnel paramédical) et le motif de la consultation médicale doivent être précisés dans le dossier médical, en veillant à ne pas interpréter les faits rapportés.

En aucun cas le médecin ne doit chercher à obtenir un aveu de culpabilité, ni à exprimer un jugement ou une accusation.

Antécédents médicaux, familiaux et personnels (aide du carnet de santé) :

- pathologie de l'hémostase connue ;
- retard de croissance staturo-pondérale ;
- non-respect du calendrier vaccinal, irrégularités de suivi médical ;
- nombre de consultations anormalement élevé dans les services d'urgences et motifs particuliers (intoxications médicamenteuses, fractures), nomadisme médical.

Mode de vie :

- identité de la personne accompagnante ;
- mode de garde actuel, entourage de l'enfant ;

- événements récents (licenciement, fatigue parentale) ;
- facteurs de risque environnementaux et individuels (tableau 10.1).

L'existence de facteurs de risque ne traduit qu'une augmentation du risque de maltraitance, sans être une preuve indéniable de celle-ci. Ils peuvent être cumulatifs et multiplicatifs.

La maltraitance existe dans tous les milieux sociaux. L'entourage est responsable dans 80 % des cas.

Tableau 10.1. Facteurs de risque de maltraitance.

Personne concernée	Facteurs de risque
Responsables de l'enfant	– Grossesse : immaturité, grossesse non déclarée/non ou mal surveillée – Contexte socio-économique : chômage (licenciement récent), pauvreté – Structure familiale : jeune âge parental, monoparentalité, famille nombreuse – Contexte psychologique : psychose, état dépressif, sévices subis dans l'enfance – Addictions : éthylisme, toxicomanie
Enfant	– Terrain : prématurité, handicap (physique ou intellectuel), séparations familiales – Comportement : pleurs incessants, troubles du comportement ou du sommeil
Fratrie	– Antécédents médicaux : hospitalisations répétées, MIN inexpliquée – Antécédents administratifs : placements, décisions judiciaires

Retenir comme éléments anamnestiques ayant valeur d'orientation :
- le délai inexplicable entre le début des signes et la consultation médicale ;
- l'incohérence entre le motif invoqué de la consultation et le tableau clinique observé ou la variabilité du récit ;
- le hiatus entre les explications fournies par les parents et les signes physiques constatés ;
- la responsabilité reportée sur une tierce personne ;
- le manque d'intérêt pour le pronostic des lésions diagnostiquées.

3. Indices cliniques de suspicion

L'examen physique doit être complet, sur un enfant totalement déshabillé.

Il doit être conduit chez un enfant mis en confiance, en évitant les gestes douloureux ou agressifs inutiles.

Cet examen consiste avant tout à :
- observer le comportement et les réactions de l'enfant (irritabilité, hostilité, indifférence) ;
- analyser son aspect et son état général (hygiène corporelle, dénutrition) ;
- évaluer la qualité des principaux repères du développement psychomoteur ;
- palper la fontanelle antérieure et mesurer le PC chez le nourrisson ;
- évaluer le développement staturo-pondéral ;
- inspecter les téguments (tableau 10.2) ;

Tableau 10.2. Lésions tégumentaires évocatrices de maltraitance.

Hématomes et ecchymoses (fig. 10.1, voir cahier couleur)	– Morphologie : linéaire, en boucle (cravache, ceinture) – Siège : visage, cuir chevelu, oreilles, parties couvertes (thorax, région dorsale, lombes)
Brûlures (fig. 10.2, voir cahier couleur)	– Morphologie : cigarettes – Siège : bouche, dos des mains
Autres	– Griffures, morsures, plaques de cheveux arrachés, traces de contention

- inspecter les organes génitaux externes et la région anale ;
- évaluer la mobilité des membres et des articulations (fractures).

Il convient de ne pas méconnaître des signes de sévérité de maltraitance, mais de ne pas impliquer à l'inverse à tort une famille, avec des conséquences pouvant être redoutables pour l'équilibre familial.

Avoir à l'esprit certains **diagnostics différentiels** :
- brûlures ↔ lésions vésiculo-bulleuses d'origine infectieuse ou allergique ;
- fractures ↔ fragilités osseuses constitutionnelles, rachitisme, scorbut ;
- hématomes ↔ troubles de l'hémostase, jeux scolaires, rituels d'endormissement ;
- ecchymoses ↔ taches bleu ardoisé (mongoloïdes), thérapeutiques parallèles (Cao Gio asiatique).

Un avis ophtalmologique est utile pour la réalisation d'un fond d'œil.
Ce dernier recherche des hémorragies rétiniennes, un œdème papillaire (fig. 10.3, voir cahier couleur).

Retenir comme indices cliniques de suspicion ayant valeur d'orientation :
- **la morphologie évoquant un objet traumatisant ;**
- **l'absence de plausibilité entre les lésions et l'âge de l'enfant ;**
- **le nombre ou le caractère répété dans le temps des lésions observées ;**
- **la coexistence d'éléments d'âges ou de natures différents.**

B. Enquête paraclinique

1. Examens systématiques

En cas de situation présumée ou avérée de maltraitance chez un enfant :
- NFS et étude complète de l'hémostase (dont facteur XIII) ;
- recherche de toxiques et dosage des transaminases ;
- examens radiographiques du squelette (complet si âge < 2 ans, en privilégiant les clichés centrés sur chaque segment : membres de face, rachis entier de face et profil, grill costal ; segments orientés au-delà de l'âge de 2 ans avec double lecture radiologique), ± scintigraphie osseuse ou IRM « corps entier » susceptible d'objectiver des lésions osseuses inapparentes sur les clichés standards.
- imagerie cérébrale systématique chez tout enfant d'âge <2 ans : TDM cérébrale en phase aigüe, IRM en complément ou en 1re intention si absence de symptôme neurologique.

L'analyse des radiographies est en faveur d'une maltraitance si :
- fractures des os plats (crâne, côtes) ou du rachis ;
- fractures des os longs avant l'acquisition de la marche ;
- arrachements métaphysaires multiples et décollements périostés (souvent latents).

Le **syndrome de Silverman** est défini radiographiquement :
- lésions osseuses et fractures multiples, souvent d'âges différents ;
- avec cals osseux, arrachements métaphysaires et décollements périostés (fig. 10.4).



Fig. 10.4. Syndrome de Silverman.
Nourrisson de 6 semaines victime de sévices itératifs. L'absence d'immobilisation de ses fractures est responsable de volumineux cals osseux. Il existe à droite un décollement épiphysaire fémoral inférieur, deux décollements épiphysaires des deux extrémités du tibia, un décollement épiphysaire de l'extrémité supérieure de la fibula. À gauche, il existe un décollement épiphysaire fémoral inférieur et une fracture diaphysaire des deux os de la jambe.

2. Examens orientés

Selon l'enquête clinique :

- traumatisme abdominal : échographie abdominale, bandelette urinaire ;
- arguments pour un rachitisme carentiel : bilan phosphocalcique.

En cas d'hématome sous-dural : voir § IV.A. Syndrome du bébé secoué.
En cas de sévices sexuels : voir § IV.B. Abus sexuel.

Ne pas oublier l'étude de l'hémostase complète.
Syndrome de Silverman : fractures multiples d'âges différents.

III. Argumenter la démarche médicale et administrative

A. Orientation

1. Choix de prise en charge ambulatoire

L'hospitalisation est très souvent souhaitable en cas de suspicion de maltraitance.

Toutefois, lors d'une consultation laissant suspecter une situation de maltraitance sans élément de gravité et avec certitude d'une protection, le médecin traitant peut faire le choix d'intervenir dans un premier temps auprès de structures administratives comme la CRIP (Cellule de recueil des informations préoccupantes) ou les services de PMI ou de l'ASE.

2. Décision d'hospitalisation

L'hospitalisation est obligatoire en cas de :
- maltraitance physique avérée ;
- complications graves évocatrices de maltraitance ;
- impossibilité de protection ou doute sur une récidive possible de maltraitance à court terme par l'entourage.

Elle a pour objectifs de :
- traiter les situations d'urgence (hématome sous-dural, fractures) et les lésions tégumentaires ;
- protéger l'enfant (éloignement des personnes potentiellement hostiles) ;
- réaliser un bilan médicopsychosocial en milieu neutre ;
- rédiger un certificat médical initial et de faire éventuellement un signalement.

Sa justification auprès des parents peut être véritable ou prétexte.

Cette hospitalisation est au mieux consentie par la famille dans un climat de confiance et d'alliance thérapeutique ; l'accord de l'un des deux parents suffit.

En cas de refus dans une situation de danger immédiat, ou en cas de menace de retrait de l'enfant de l'hôpital, il faut faire appel en urgence au procureur de la République ou à son substitut, et formuler une demande d'**OPP (ordonnance de placement provisoire)**, permettant le maintien légal de l'enfant au sein de la structure hospitalière (OPP sous responsabilité de l'ASE en milieu hospitalier).

Hospitalisation obligatoire en cas de maltraitance physique avérée et/ou de complications.
En cas de refus des parents : demande d'OPP auprès du procureur de la République.

B. Prise en charge médicale

Un traitement spécifique urgent s'impose :
- dans tous les cas : prise en charge de la douleur ;
- si lésions neurologiques : transfert éventuel en milieu neuro-(chirurgical) ;
- si lésions orthopédiques : transfert éventuel en milieu orthopédique ;
- si lésions tégumentaires : soins des plaies et des brûlures, SAT-VAT (sérum antitétanique + dose vaccinale antitétanique si vaccination non à jour).

En cas d'abus sexuel, on doit envisager :
- une contraception orale d'urgence (selon l'âge) ;
- la prévention de certaines IST (VIH, VHB, gonocoque, *Chlamydia*).

Un soutien psychologique pour l'enfant et sa famille doit être assuré.

C. Prise en charge médicolégale et administrative

1. Préambule

La prise en charge médicolégale et administrative comporte :
- systématiquement : la rédaction d'un certificat médical initial descriptif non interprétatif ;
- selon les faits et la coopération de la famille : un signalement judiciaire ou une transmission d'informations à la CRIP uniquement.

2. Certificat médical initial

Ce certificat médical initial doit être descriptif et non interprétatif.

Il est rédigé de manière systématique au terme du recueil des données anamnestiques et de l'examen clinique, par un docteur en médecine.

Les modalités de transmission éventuelle aux autorités compétentes de ce certificat médical initial dépendent des circonstances cliniques.

Un exemple de certificat médical initial est donné tableau 10.3.

Le médecin doit se montrer vigilant lors de sa rédaction, en se limitant aux constatations objectives des lésions, et en rapportant sans interprétation personnelle les déclarations de la victime et/ou de son accompagnant.

Tableau 10.3. Exemple de certificat médical initial.

Identité et qualité du médecin signataire, signature, cachet Identité du patient (en cas de doute : « déclarant se nommer… »), date de naissance, adresse Date et heure de l'examen – Faits allégués par l'enfant et ses accompagnants, rapportés sur le mode déclaratif (le patient rapporte « … ») – Antécédents susceptibles d'aggraver les lésions ou d'apprécier la vulnérabilité médicolégale – Lésions constatées après examen physique (± photos), rapportées sur un mode descriptif et non interprétatif – Constatations négatives (absence de…) – Résultats des examens complémentaires réalisés – Soins éventuellement apportés

Rédaction systématique d'un certificat médical initial descriptif non interprétatif.

3. Signalement

Parcours du signalement (fig. 10.5)

Une **information préoccupante** est définie comme tout élément d'informations (sociales, médicales ou autres), quelle que soit sa provenance, susceptible de laisser craindre qu'un enfant se trouve en situation de danger ou de risque de danger.

Les informations rédigées au terme d'une évaluation pluridisciplinaire globale (notamment médicale et sociale) deviennent **signalement** par la transmission à la CRIP et/ou au Parquet.

La rédaction d'un certificat médical n'est pas une mesure protectrice de la victime. Le signalement est un document dont le destinataire est exclusivement une autorité administrative (Conseil général : CRIP) ou judiciaire (procureur de la République), remis sans intermédiaire à celui-ci (avec copie dans le dossier médical).

La **CRIP**, de composition multidisciplinaire, a un rôle de prévention, de conseil et d'aide à l'orientation. Elle a trois objectifs : centraliser à l'échelle du département toutes les informations préoccupantes concernant les mineurs, évaluer les situations signalées afin de les transmettre aux services compétents, harmoniser les pratiques sur l'ensemble du territoire national. Elle privilégie les aides éducatives et administratives.

La loi de mars 2016 a complété le texte de 2007 en améliorant la **coordination des recueils d'informations préoccupantes**. Elle impose la désignation, dans chaque service départemental de protection maternelle et infantile (PMI), d'un médecin référent pour la protection de l'enfance chargé d'établir des liens de travail réguliers entre les services départementaux (Aide sociale à l'enfance, PMI), la cellule de recueil des informations préoccupantes (CRIP) et

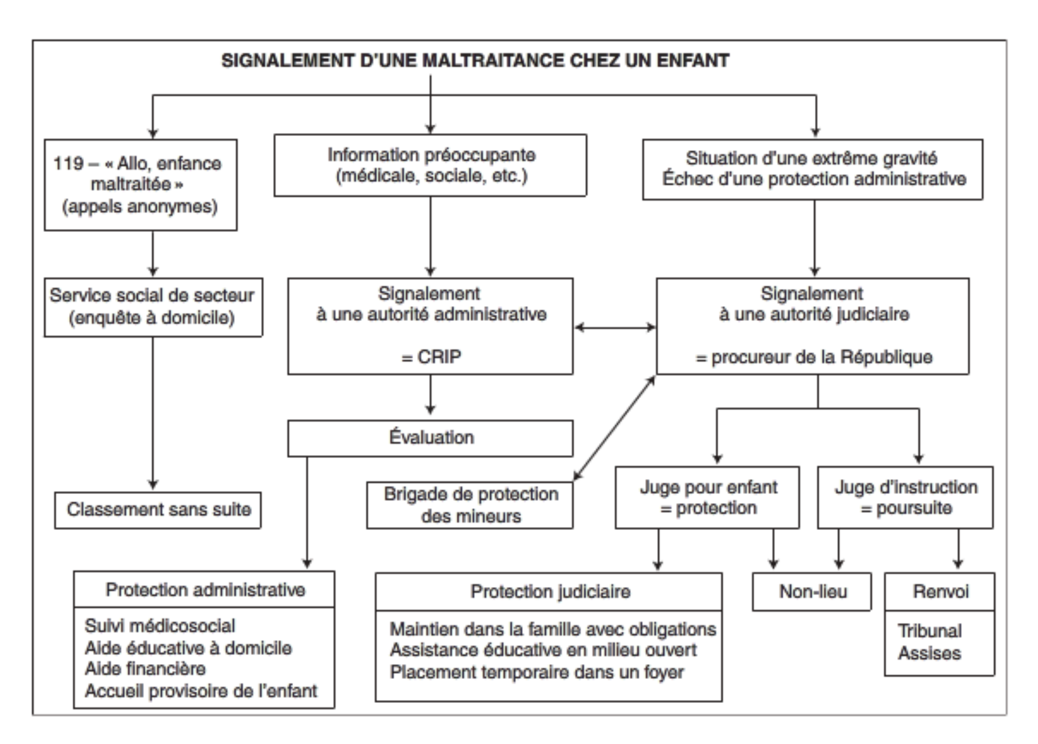


Fig. 10.5. Parcours du signalement (loi du 5 mars 2007).

les médecins exerçant dans le département (médecins libéraux et hospitaliers, en particulier médecins généralistes, pédiatres et urgentistes) ainsi que les médecins de santé scolaire, dans des conditions définies par voie réglementaire.

Le **signalement direct au Parquet** est essentiellement assuré en cas de :

- situation de gravité immédiate pour l'enfant : hématome sous-dural, fractures… ;
- agression sexuelle ou suspicion d'agression sexuelle ;
- échec de la proposition de plusieurs aides éducatives et administratives ;
- impossibilité de protection fiable.

Dans tous ces cas, une copie du signalement doit être adressée à la CRIP.

Gravité = signalement judiciaire au procureur de la République.
Enfant en danger = transmission d'information à la CRIP.

Modalités de rédaction

Un exemple de signalement est donné tableau 10.4.

L'objectif de sa rédaction est l'information d'une situation de danger, basée sur des faits établis. L'article 226-14 du Code pénal établit une dérogation au secret médical dans cette situation si mention exclusive des faits. La modification du Code pénal intervenu en 2015 « ne conduit plus à engager la responsabilité civile, pénale ou disciplinaire de son auteur, s'il est établi que celui-ci a agi de bonne foi ».

Tableau 10.4. Exemple de signalement.

Identité et qualité du médecin signataire, signature, cachet
Identité du patient, date de naissance, adresse
Identités des personnes détenant l'autorité parentale
Renseignements administratifs concernant les personnes vivant au domicile de l'enfant
Identité du destinataire du certificat
Date et heure de la rédaction du document
– Exposé de la situation motivant le signalement
→ date à laquelle la situation a été reconnue
→ faits rapportés et constatés par l'auteur du signalement
→ origine des informations contenues dans le signalement
– Actions déjà menées dans la famille et limites rencontrées dans la prise en charge
– Conclusions et avis du rédacteur sur les mesures de protection suggérées, administratives ou judiciaires
– Suivi envisagé par l'équipe médicale

Le choix d'y avoir recours ainsi que celui de l'autorité compétente appartiennent au médecin. Ce dernier a un devoir de fermeté mais aussi de compréhension.

Les parents sont informés de la rédaction du signalement, sauf intérêt contraire pour l'enfant.

Mesure de signalement : dérogation au secret médical.

D. Suivi et mesures préventives

1. Suivi de l'enfant

Toute suspicion ou maltraitance avérée doit bénéficier d'un suivi prolongé.

Selon l'importance des faits allégués et le mode de signalement, ce suivi sera réalisé de manière multidisciplinaire par le médecin traitant, la PMI, l'ASE, le service hospitalier, le juge pour enfants, le juge d'instruction.

L'objectif commun est de maintenir le lien affectif entre l'enfant et sa famille, afin que les bases d'un projet d'avenir puissent être très précocement établies.

Des complications sont susceptibles de survenir à moyen et long terme chez l'enfant maltraité. Parmi elles, on peut citer : des troubles comportementaux, des addictions et des conduites à risque, parfois la reproduction de situations de maltraitance vis-à-vis des descendants.

2. Mesures préventives

Elles s'inscrivent au premier plan des objectifs de la réforme de la protection de l'enfance.

Prévention primaire :

- entretien médicosocial au 4e mois de grossesse, mesures d'accompagnement ;
- extension du nombre de visites médicales obligatoires (PMI, médecine scolaire) ;
- nouvelles missions de l'ASE : soutiens matériel, éducatif et psychologique.

Prévention secondaire (= soustraire les enfants aux risques de danger) :

- ordonnance de placement provisoire ;
- signalement.

Prévention tertiaire (= éviter les récidives) :

- maintien des enfants en danger dans une situation de lien avec l'entourage ;
- surveillance régulière et prolongée au décours des situations de maltraitance.

Toujours s'inquiéter de l'état de santé des autres enfants de la fratrie.

IV. Points clés à propos de tableaux cliniques

A. Syndrome du bébé secoué

1. Préambule

Le syndrome du bébé secoué est un sous-ensemble des traumatismes crâniens (TC) infligés dans lequel c'est le secouement, seul ou associé à un impact, qui provoque le TC.

En raison du poids élevé de la tête de l'enfant par rapport au tronc, de la faiblesse de la musculature cervicale et de sa tenue insuffisante, de la largeur des espaces sous-arachnoïdiens et du faible degré de myélinisation cérébrale, le mouvement induit entraîne une mobilité du cerveau au sein de la boîte crânienne, et ainsi de possibles déchirures vasculaires.

Le syndrome du bébé secoué survient la plupart du temps chez un nourrisson âgé de moins de 1 an.

Chaque année en France, environ 200 enfants en seraient victimes.

2. Diagnostic

Signes évocateurs

Signes cliniques possibles (surtout si associés) :

- bombement de la fontanelle antérieure, convulsions, hypotonie axiale, troubles de vigilance ;
- pâleur, malaise grave, vomissements, pauses respiratoires ;
- changement de couloir de la courbe du périmètre crânien, irritabilité ;
- ecchymoses du thorax et des bras (points d'enserrement).

Signes radiologiques possibles (TDM/IRM cérébrale, radiographies osseuses) :

- hématomes sous-duraux habituellement plurifocaux (en particulier au niveau de la faux du cerveau ou de la fosse postérieure), parfois associés à des hémorragies sous-arachnoïdiennes (fig. 10.6) ;
- lésions cérébrales anoxiques, œdémateuses ou à type de contusion ;
- fractures ou cals osseux des côtes, appositions périostés des membres supérieurs.

Compléments d'enquête

Imagerie :

- IRM cérébrale + région cervicale et moelle épinière ;
- radiographies du squelette, scintigraphie osseuse.

Examen ophtalmologique avec fond d'œil (après dilatation) :

- hémorragies rétiniennes, quasi pathognomoniques si multiples, profuses ou éclaboussant la rétine jusqu'à sa périphérie (type 3) ; absentes dans environ 20 % des cas ;
- œdème papillaire en cas d'HTIC.

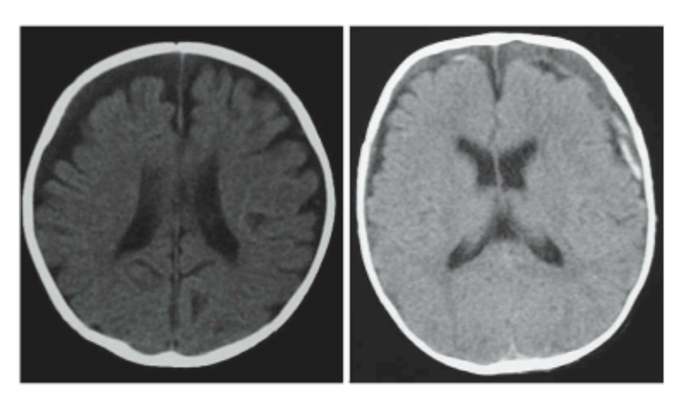


Fig. 10.6. **Hématome sous-dural aigu frontopariétal bilatéral.**

Crise convulsive non fébrile du nourrisson avec pâleur brutale : évoquer un hématome sous-dural aigu.

B. Abus sexuel

1. Préambule

Ce type de maltraitance est souvent commis par un adulte bien connu de l'enfant (parent ou membre de la famille, enseignant ou éducateur).

Les fausses allégations d'un enfant sont rares ; il n'appartient pas au médecin de douter de la véracité des faits. La rétraction après un premier aveu signe souvent une conduite d'adaptation, devant renforcer la présomption et non l'infirmer.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Signes indirects pouvant être évocateurs :

- troubles somatiques :
  - douleurs abdominales ou pelviennes, récurrence de cystite ou de vulvite ;
  - énurésie secondaire, saignement vaginal ou rectal ;
  - infections génitales à germes inhabituels pour l'âge (*Chlamydia*) ;
  - grossesse non désirée ;
- troubles psychologiques :
  - comportements à connotation sexuelle (masturbation, jeux érotiques) ;
  - chute des performances scolaires ou problèmes de discipline, agressivité ;
  - syndrome dépressif, mutisme, anorexie mentale, tentative de suicide.

Données cliniques utiles à recueillir :

- date des dernières règles, contraception éventuelle ;
- évaluation du stade pubertaire, recherche d'autres signes de maltraitance ;
- examens spécifiques selon possibilités locales ou orientation rapide vers une unité de type médicojudiciaire : bouche, organes génitaux externes et anus ;
- évaluation du risque suicidaire.

Compléments d'enquête

Prélèvements locaux :

- recherche de sperme (vêtements de l'enfant, vulve, vagin, bouche) ;
- recherche de gonocoque et *Chlamydia*.

Prélèvements sanguins :

- β-HCG (selon l'âge) ;
- recherche d'une IST (sérologies VHB, VHC, VIH, TPHA-VDRL).

Une situation d'abus sexuel peut être dissimulée derrière des symptômes variés.

Références

Bourrillon, A., Tallec, Y., 1999. Maltraitance. Rev. Prat. 49, 989–994.

Rey-Salmon, C., Adamsbaum, C., 2013. Maltraitance chez l'enfant. Flammarion, Paris.

Cadre juridique du secret professionnel (art. 226-13 du Code pénal) et de ses dérogations (art. 226-14 du Code pénal).

Loi n° 2002-305 du 4 mars 2002 relative à l'autorité parentale.

Loi n° 2007-293 du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance.

Loi n° 2016-297 du 14 mars 2016 complétant la loi de protection de l'enfance de 2007.

	Maltraitance : dépistage, conduite à tenir aux urgences (en dehors des maltraitances sexuelles). Conférence de consensus de la Société francophone de médecine d'urgence. SFMU, 2004. http://www.sfmu.org/upload/consensus/cc_maltraitance_long.pdf
	Syndrome du bébé secoué. Recommandations de la commission d'audition. HAS, 2011. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1095929/fr/recommandation-syndrome-du-bebe-secoue
	Recommandations pour l'exploration d'une suspicion de maltraitance. Groupe SFIPP (Société Francophone d'imagerie Pédiatrique et Périnatale). Expertise médico légale. Mise à jour d'avril 2017 http://www.sfip-radiopediatrie.org/index.php/enseignement/bonnes-pratiques-radiologue/references-medico-legales/425-protocole-bebe-secoue

2004. Maltraitance : dépistage, conduite à tenir aux urgences (en dehors des maltraitances sexuelles). Conférence de consensus de la Société francophone de médecine d'urgence. SFMU. http://www.sfmu.org/upload/consensus/cc_maltraitance_long.pdf.
2011. Syndrome du bébé secoué. Recommandations de la commission d'audition. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1095929/fr/recommandation-syndrome-du-bebe-secoue.
2017. Recommandations pour l'exploration d'une suspicion de maltraitance. Groupe SFIPP (Société Francophone d'imagerie Pédiatrique et Périnatale). Expertise médico légale. Mise à jour d'avril . HAS. http://www.sfip-radiopediatrie.org/index.php/enseignement/bonnes-pratiques-radiologue/references-medico-legales/425-protocole-bebe-secoue.

CHAPITRE

11

Prise en charge de la douleur

Item et objectifs du CNCI

Item 134 – UE 5 – Douleur chez l'enfant : évaluation et traitements antalgiques

- Savoir évaluer la douleur de l'enfant par les outils d'évaluation adaptés.
- Repérer, prévenir, et traiter les manifestations douloureuses pouvant accompagner les pathologies de l'enfant.
- Préciser les médicaments utilisables chez l'enfant selon l'âge, avec les modes d'administration, indications et contre-indications.
- Connaître les moyens non médicamenteux utilisables chez l'enfant.

Avant de commencer…

L'enfant a un vécu de la douleur différent de celui de l'adulte.
La connaissance du développement cognitif et des besoins affectifs de l'enfant en fonction de son âge aide le soignant à mieux le comprendre et communiquer avec lui, et donc à mieux le soigner. La collaboration avec les parents est essentielle.
Les manifestations de la douleur sont souvent biphasiques. À la phase aiguë, elles sont bruyantes ; mais si la douleur se prolonge ou se répète, elles font place à un tableau d'atonie psychomotrice trompeur.

L'évaluation de la douleur est la première étape de la prise en charge.
Elle fait appel à des outils d'évaluation permettant de limiter la subjectivité du soignant et de fournir un score d'intensité douloureuse utile au suivi.
Chez les plus jeunes enfants, seule une hétéroévaluation de la douleur est possible, basée sur des échelles comportementales, à choisir en fonction de l'âge de l'enfant mais aussi du contexte. À partir de l'âge de 4 ans, une autoévaluation peut être proposée ; elle devient fiable après l'âge de 6 ans.

Les principes de prise en charge thérapeutique sont proches de ceux de l'adulte.
De nombreuses spécialités médicamenteuses n'ont cependant pas l'AMM en pédiatrie.
Les traitements non médicamenteux constituent des aides précieuses dans la prise en charge de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant.
La prévention des douleurs induites par les soins est essentielle.

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

1. Définition et composantes de la douleur

La douleur est « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à un dommage tissulaire présent ou décrit comme tel » (définition officielle de l'IASP, *International Association for the Study of Pain*).

Les systèmes neurophysiologiques de perception de la douleur (neurones, synapses, neurotransmetteurs) se mettent en place durant les deux premiers trimestres de la grossesse. Le nouveau-né même prématuré perçoit donc la douleur. En revanche, les systèmes inhibiteurs ou modulateurs maturent lentement pendant les premières années. Sans moyen cognitif pour s'en défendre, on comprend que la douleur est plus fortement perçue par le jeune enfant que par l'adulte.

On distingue quatre composantes qui se modulent réciproquement :

- composante sensori-discriminative : localisation, intensité, caractéristiques ; traduite avant tout par le langage (que le jeune enfant ne possède pas toujours) ;
- composante cognitive : compréhension, raisonnement, analyse, interprétation, prévision ; que le jeune enfant ne maîtrise pas ;
- composante affectivo-émotionnelle : essentiellement peur, tristesse (variant selon l'âge de l'enfant, le contexte dans lequel survient la maladie, l'incertitude quant à son évolution, l'attitude de l'entourage) ; bien exprimées par un biais non verbal dès le plus jeune âge ;
- composante comportementale (variant selon les expériences antérieures, l'attitude familiale et soignante, le milieu culturel, les standards sociaux liés à l'âge et au sexe).

Le facteur temps (mode aigu, chronique, récurrent) va également modifier le vécu douloureux.

2. Perception de la douleur chez l'enfant

Que pense l'enfant de la douleur ? La pensée enfantine évolue selon le développement cognitif et affectif. « Ici et maintenant » caractérise le vécu du jeune enfant.

De 0 à 2 ans

Chez le nouveau-né et le jeune nourrisson, les réponses à la douleur apparaissent réflexes, la pensée est dominée par les perceptions. La douleur peut rapidement envahir le nourrisson, car il n'a ni la notion du temps ni celle de la cause ni celle du soulagement.

De 2 à 7 ans

Jusque vers l'âge de 4 ans et demi, l'enfant se croit transparent, il ne voit que son point de vue et raisonne de façon magique. Le monde imaginaire est peu distingué du monde réel. La douleur est vécue comme une punition. Il ne peut comprendre qu'il faut lui faire mal (examens, piqûres) pour qu'il aille mieux, d'où de fortes émotions ; il tient l'autre pour responsable de sa douleur (souvent les soignants : il peut dire à l'infirmière qu'elle est méchante si elle lui fait mal, parfois aussi les parents) ; il fait peu le lien entre le traitement et le soulagement. La peur l'envahit facilement, d'où détresse et protestation.

De 7 à 11 ans

L'enfant commence à comprendre et analyser de façon autonome. La douleur est perçue comme une expérience physique du corps, mais le rôle de chaque organe reste confus. Le rôle des facteurs psychiques est intégré (stress…). Il faut particulièrement le rassurer à cet âge car il a peur de la mort, d'une atteinte ou d'une disparition de son corps. Il comprend les causes

et les conséquences, aime les explications et devient un partenaire par exemple pour adapter le traitement.

Après l'âge de 11 ans

L'enfant appréhende le monde en termes plus abstraits. La maladie et la douleur peuvent être attribuées à des causes physiologiques et/ou psychologiques, et donc au mauvais fonctionnement d'un organe ou à de l'anxiété. Il faut l'encourager à parler de ses angoisses.

L'adolescent a besoin d'être informé sur sa maladie ; il faut parfois négocier le traitement pour obtenir une compliance.

B. Types de douleurs

1. Mécanismes des douleurs

On distingue plusieurs mécanismes de douleurs, selon leur physiopathologie.

La **douleur par excès de nociception** est le mécanisme le plus fréquent. Elle résulte d'une lésion tissulaire (par exemple, douleurs postopératoires, douleur inflammatoire d'une otite, douleurs d'un traumatisme, douleurs osseuses de métastase) qui provoque un excès d'influx douloureux transmis par le système nerveux.

Elle se traduit par une douleur localisée, avec souvent des irradiations mais de topographie non neurologique, avec un horaire inflammatoire ou mécanique.

Elle peut être aussi d'origine viscérale ; elle apparaît alors moins bien localisée, profonde, s'accompagnant parfois de nausées et vomissements.

La **douleur neuropathique** est liée à un dysfonctionnement ou une lésion du système nerveux somato-sensoriel, périphérique ou central.

Elle intéresse un territoire systématisé. L'enfant décrit une douleur à type de brûlure, associée à des paresthésies très désagréables et à des fulgurances de type décharges électriques ; il présente des troubles de la sensibilité à rechercher (allodynie, hyperpathie), avec souvent un déficit sensitif (hypoesthésie, voire anesthésie).

Ces caractéristiques sont difficilement décrites par le jeune enfant : en cas de lésion nerveuse potentielle, il est nécessaire de rechercher systématiquement ces éléments sémiologiques.

La **douleur médiée par le système nerveux sympathique** peut parfois accompagner la douleur neuropathique (par exemple, au cours du syndrome régional complexe ou algodystrophie), avec des sensations de douleurs profondes et des manifestations vasomotrices : vasodilatation (œdème, rougeur, chaleur) pouvant alterner avec vasoconstriction (froideur, marbrures violacées).

La **douleur idiopathique** (dite aussi *sine materia* ou psychogène ou fonctionnelle ou trouble somatomorphe ou trouble somatoforme) est caractérisée par une enquête clinique et paraclinique normale : la douleur est médicalement inexpliquée.

La description de la douleur est souvent riche, variant dans le temps ; l'impact fonctionnel peut être majeur (déscolarisation).

Plusieurs mécanismes peuvent aussi être associés : par exemple, douleur nociceptive comme une douleur postopératoire aggravée par des facteurs psychogènes comme l'anxiété ou une situation familiale conflictuelle.

Connaître le mécanisme de la douleur permet une thérapeutique adaptée.

2. Douleurs aiguës, prolongées, chroniques, récurrentes

On distingue plusieurs douleurs, selon leur durée.

La **douleur aiguë** va jouer un rôle de signal d'alarme d'une pathologie aiguë.

Ses manifestations sont habituellement parlantes, avec des modifications évidentes du comportement, des cris, des plaintes et des pleurs, et de l'agitation chez le très jeune enfant. Certains facteurs peuvent majorer le vécu de la douleur, notamment l'état émotionnel de l'enfant (angoisse, phobie), le contexte familial, les expériences antérieures.

Ensuite, après un court délai (quelques heures suffisent), les modifications du comportement sont insidieuses, l'enfant devenant calme, comme triste, apathique, immobile, prostré (c'est l'atonie ou inertie psychomotrice). L'attention doit être attirée par ces enfants « trop calmes » dont la douleur peut être méconnue. Le terme de **douleur prolongée** pourrait alors être plus exact que celui de douleur chronique.

La **douleur chronique** existe aussi chez l'enfant.

Chez l'adulte, on parle de douleur chronique à partir d'un délai de 3 mois. En pédiatrie, la douleur chronique est plus difficile à définir car la notion de temps y est différente.

Des facteurs psychologiques et comportementaux sont susceptibles d'intervenir dans la genèse de la douleur (événements de vie ou changements dans l'environnement de l'enfant), dans son maintien ou son exacerbation (attitude adoptée par les parents ou les soignants lors des épisodes douloureux).

Il s'agit de céphalées, de douleurs musculo-squelettiques, de douleurs abdominales, et de douleurs liées à une maladie somatique chronique (handicap, cancer, drépanocytose, hémophilie, rhumatisme…).

Leur prise en charge est différente de celle des douleurs aiguës, très orientée vers la situation psychosociale avec des méthodes non pharmacologiques.

La **douleur récurrente** est également rencontrée en pédiatrie. Elle se traduit par une douleur aiguë répétitive, mais aussi par des signes de douleur prolongée entre les crises parfois.

On peut citer comme exemples : les douleurs abdominales, la douleur des crises vaso-occlusives des enfants drépanocytaires, la migraine.

Raisonner différemment selon le mode douloureux : aigu, prolongé, chronique, récurrent.

II. Prise en charge des manifestations douloureuses

A. Repérer les manifestations douloureuses

1. Abord et examen de l'enfant douloureux

L'abord s'effectue en fonction de l'âge de l'enfant et du contexte, en tenant compte de ses besoins affectifs.

Il convient d'établir une relation thérapeutique de qualité avec l'enfant et sa famille dès le début de la prise en charge. Cela nécessite de l'expérience, du temps, une qualité d'écoute et de l'empathie.

On peut utiliser un jouet attrayant pour entrer en relation chez les plus jeunes.

Plus l'enfant est jeune, plus la présence et la collaboration des parents est indispensable pour le rassurer.

Le soignant doit chercher à faire préciser :

- les circonstances de survenue de la douleur et son mode évolutif ;
- les caractéristiques sémiologiques, l'intensité douloureuse à l'aide d'échelles ;
- l'influence de facteurs calmants ou aggravants et la réponse aux antalgiques ;
- les répercussions de la douleur sur la vie de l'enfant, les bénéfices secondaires éventuels.

La douleur peut être surévaluée en cas d'environnement anxiogène.

Elle peut être sous-évaluée en cas de douleurs intenses (motricité figée), douleurs chroniques (composante dépressive), maladies sévères (incompréhension des outils d'évaluation), situations de handicap (difficultés de reconnaissance).

Abord d'un enfant douloureux : expérience, temps, qualité d'écoute et empathie, présence des parents.

2. Repérage de la douleur : sémiologie

Les signes cliniques peuvent être :

- des modifications des constantes : FC, FR, PA (peu spécifiques) ;
- des modifications du comportement :
  - pleurs, cris (non spécifiques), difficultés à obtenir un réconfort (inconsolable), trop facilement négligés ou attribués à la peur ;
  - visage crispé : froncement des sourcils et des paupières, accentuation des sillons nasolabiaux, ouverture de bouche (c'est la grimace de douleur, beaucoup plus spécifique, dès la naissance) ;
  - corps : agitation (transitoire), crispation des doigts et des orteils, raideurs, positions antalgiques, immobilité parfois impressionnante (signes très spécifiques) ;
  - troubles de la relation avec l'entourage : désintérêt, refus de communiquer, enfant « lointain », prostré, visage inexpressif (à ne pas confondre avec la tristesse) ;
  - troubles du sommeil.

L'observation du comportement de l'enfant par le soignant est donc un temps essentiel, au mieux dans les bras des parents pour les plus jeunes. Les manifestations corporelles, la grimace et la prostration sont les signes fiables qui permettent le diagnostic.

3. Évaluation de la douleur : outils d'évaluation adaptés à l'âge

Avant l'âge où l'enfant sera capable de donner son autoévaluation, le soignant pratique une **hétéroévaluation** de la douleur, en utilisant comme outil de mesure de l'intensité un score ou une échelle comportementale ou une liste de symptômes, dont la validité a été vérifiée. Leurs auteurs ont étudié la concordance entre les cotateurs, la cohérence des items, la validité de construction (le score mesure la douleur et non la peur ou l'asthénie), la sensibilité.

Pour une évaluation fiable, le rôle de l'entourage familial est très important. Les parents peuvent expliquer l'histoire de l'enfant, parler de sa personnalité et de ses goûts, ainsi que de ses manières de faire face à la douleur (le *coping*). Leur présence permet de rassurer l'enfant. Le « doudou », le jeu peuvent aussi faciliter le dialogue.

Nouveau-né et enfant d'âge préverbal (<2 ans)

Les échelles utilisées à cet âge sont :

- pour une douleur très aiguë et transitoire comme celle d'un soin : DAN, NFCS (nouveau-né);
- pour la douleur de base, plus ou moins prolongée : EDIN jusque 3 mois ou EVENDOL.

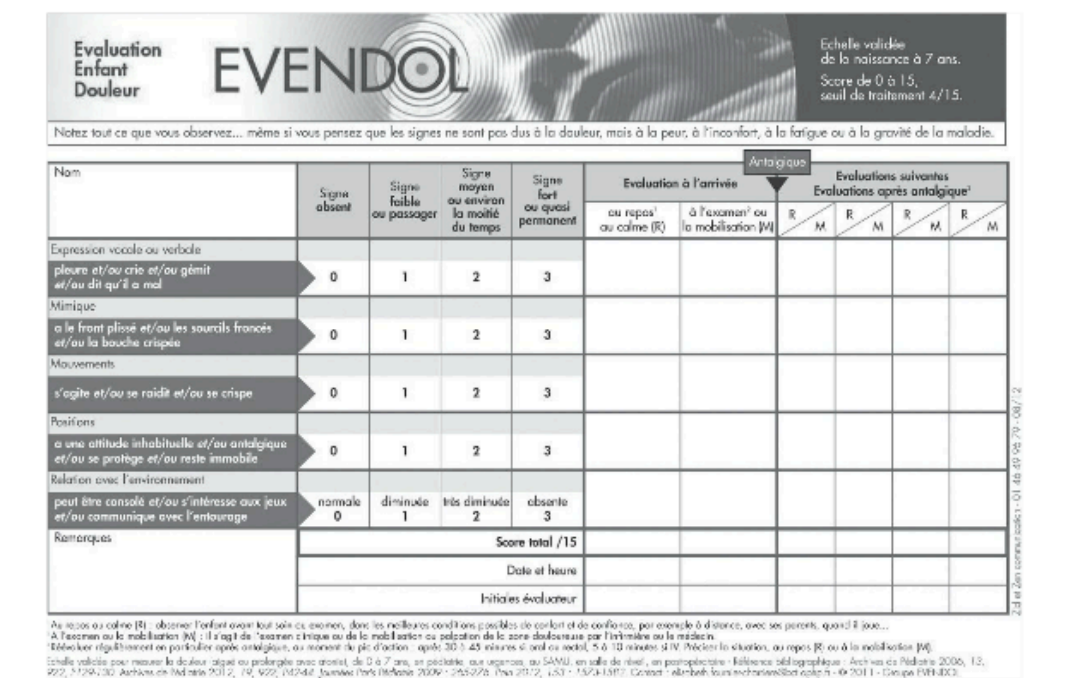
Nouveau-né, nourrisson et petit enfant : hétéroévaluation par observation du comportement.

Enfant âgé de 2 à 6 ans

Avant l'âge de 6 ans, on fait appel à **des échelles d'hétéroévaluation** :

- aux urgences et pour les situations médicales et chirurgicales ou traumatiques (entre 0 et 7 ans) : EVENDOL (fig. 11.1);
- pour une douleur très aiguë et transitoire comme celle d'un soin : FLACC ou CHEOPS;
- en postopératoire : FLACC ou EVENDOL;
- pour les douleurs prolongées avec atonie : DEGR, HEDEN ou EVENDOL.

Cependant, entre les âges de 4 et 6 ans, une **autoévaluation** peut être proposée, mais elle est parfois difficile à obtenir (incompréhension, surcotation); dans ce cas, il est préférable d'utiliser deux échelles différentes d'autoévaluation (échelle des visages, échelle visuelle analogique) et, en cas de discordance ou de doute sur la compréhension, de reprendre un score comportemental.



Evaluation Enfant Douleur — EVENDOL

Echelle validée de la naissance à 7 ans.
Score de 0 à 15, seuil de traitement 4/15.

Notez tout ce que vous observez… même si vous pensez que les signes ne sont pas dus à la douleur, mais à la peur, à l'inconfort, à la fatigue ou à la gravité de la maladie.

Nom	Signe absent	Signe faible ou passager	Signe moyen ou environ la moitié du temps	Signe fort ou quasi permanent	Evaluation à l'arrivée: au repos[1] au calme (R)	Evaluation à l'arrivée: à l'examen[2] ou la mobilisation (M)	Antalgique ▼ Evaluations suivantes / Evaluations après antalgique[3]: R / M	R / M	R / M	R / M
Expression vocale ou verbale										
pleure et/ou crie et/ou gémit et/ou dit qu'il a mal	0	1	2	3						
Mimique										
a le front plissé et/ou les sourcils froncés et/ou la bouche crispée	0	1	2	3						
Mouvements										
s'agite et/ou se raidit et/ou se crispe	0	1	2	3						
Positions										
a une attitude inhabituelle et/ou antalgique et/ou se protège et/ou reste immobile	0	1	2	3						
Relation avec l'environnement										
peut être consolé et/ou s'intéresse aux jeux et/ou communique avec l'entourage	normale 0	diminuée 1	très diminuée 2	absente 3						
Remarques				Score total /15						
				Date et heure						
				Initiales évaluateur						

[1] Au repos au calme (R) : observer l'enfant avant tout soin ou examen, dans les meilleures conditions possibles de confort et de confiance, par exemple à distance, avec ses parents, quand il joue…
[2] A l'examen ou la mobilisation (M) : il s'agit de l'examen clinique ou de la mobilisation ou palpation de la zone douloureuse par l'infirmière ou le médecin.
[3] Réévaluer régulièrement en particulier après antalgique, au moment du pic d'action : après 30 à 45 minutes si oral ou rectal, 5 à 10 minutes si IV. Préciser la situation, au repos (R) ou à la mobilisation (M).

Echelle validée pour mesurer la douleur aiguë ou prolongée avec atonie, de 0 à 7 ans, en pédiatrie, aux urgences, au SAMU, en salle de réveil, en postopératoire · Référence bibliographique : Archives de Pédiatrie 2006, 13, 922, ... · © 2011 - Groupe EVENDOL

Fig. 11.1. **Échelle d'hétéro-évaluation EVENDOL.**

Arch Pediatr, 2006 ; 16 : 129–30 ; Arch Pediatr, 2012 ; 19 : 42–4 ; Journées Parisiennes de Pédiatrie, 2009 : 265–76 ; Pain, 2012 ; 153 : 1573–82. Reproduit avec l'autorisation des auteurs. © Groupe EVENDOL.

Échelle d'hétéroévaluation la plus utilisée en France de 0 à 7 ans : EVENDOL.
Enfant d'âge ≥ 4 ans : proposition d'une échelle d'autoévaluation de la douleur.

Enfant âgé de plus de 6 ans

L'évaluation de la douleur est proche de celle de l'adulte.

La personnalité de l'enfant, le contexte psychologique, les expériences douloureuses, les apprentissages familiaux et culturels, la recherche de contrôle influencent le vécu et l'expression de la douleur. L'enfant d'âge scolaire aime comprendre et collaborer au projet thérapeutique. Bien informé (par des brochures ou des outils ludiques adaptés), il devient un véritable partenaire de l'évaluation.

L'adolescent peut se lasser de l'évaluation, surcoter s'il est anxieux, remettre en question le diagnostic et/ou le traitement. Informer mais aussi négocier sont les clés de l'alliance thérapeutique.

L'**autoévaluation** est habituellement possible et fiable à partir de 6 ans, en l'absence de trouble de la communication ou de déficit cognitif (enfant handicapé, enfant en réanimation, pour lequel il existe des échelles comportementales spécifiques).

Différentes échelles d'autoévaluation sont disponibles :

- échelle verbale simple ;
- jetons ou cubes pour les plus jeunes ;
- échelle des visages FPS-R (fig. 11.2) : la plus facile à comprendre, à tester à partir de l'âge 4 ans ; le respect de la consigne est primordial ;
- échelle visuelle analogique EVA : à partir de l'âge de 6 ans (à utiliser en position verticale avant 10 ans) ;
- échelle numérique (0–10) : à partir de l'âge de 8 ans ;

Prendre du temps avec l'enfant est fondamental pour cerner la douleur. La borne haute est décrite simplement à l'enfant : « une très forte douleur, très très mal ».

Le report des douleurs sur un dessin du corps humain est une méthode non verbale permettant de connaître la ou les localisations des douleurs (en tenant compte des risques de confusion droite/gauche) et d'en faire préciser l'intensité et le type.



Fig. 11.2. ***Faces Pain Scale-Revised* (FPS-R).**

Échelles d'autoévaluation les plus utilisées : échelle des visages FPS-R, EVA verticale, échelle numérique à l'adolescence, dessin.

B. Prévenir et traiter les manifestations douloureuses

1. Prévention des manifestations douloureuses liées aux soins

La plupart des soins génèrent douleur et peur. Prévenir la douleur liée aux soins même d'allure bénigne (vaccin, prise de sang) est essentiel chez l'enfant.

Établir une relation de confiance et informer avant, prévoir et organiser les méthodes d'analgésie selon le niveau de douleur du soin et l'état de l'enfant, distraire pendant, puis féliciter et évaluer après sont les clés d'un soin réussi.

Moyens médicamenteux

Les **solutions sucrées orales** sont utilisées dès la naissance, y compris chez le prématuré, jusqu'à l'âge de 6 mois.

Les solutions de saccharose 24 % ou de glucose G30 %, à raison de quelques gouttes sur le bout de la langue (jusqu'à 1 ou 2 mL) ou sur une tétine (association à la succion), sont recommandées. Elles diminuent la douleur provoquée par les ponctions veineuses. Un délai de 2 minutes doit être respecté avant le soin douloureux. La durée de l'analgésie est de 5 à 7 minutes.

L'allaitement maternel a été montré comme une alternative tout aussi efficace.

Le **MEOPA**, ou mélange équimolaire oxygène-protoxyde d'azote, est un gaz anxiolytique et antalgique très utilisé en France (AMM à partir de l'âge de 1 mois). C'est le produit de référence pour les actes et soins douloureux chez l'enfant : ponction veineuse, ponction lombaire, myélogramme, sondage vésical, pansement de brûlure…

L'inhalation doit durer au minimum 3 minutes et doit être poursuivie pendant le soin pour une durée < 60 minutes (selon l'AMM). Les effets indésirables sont réversibles en quelques minutes à l'arrêt du traitement : nausées/vomissements, sédation.

La méthode doit être acceptée par l'enfant. Ses principales contre-indications sont : une HTIC, des troubles de conscience, une oxygénodépendance (si le besoin en oxygène est supérieur aux 50 % contenus dans le MEOPA), un pneumothorax, un traumatisme craniofacial.

Une formation courte est obligatoire à son utilisation.

La **crème anesthésiante lidocaïne-prilocaïne EMLA®** est utilisée à tout âge y compris chez le nouveau-né à terme (≥ 37 SA).

Elle constitue un moyen antalgique efficace en cas de geste avec effraction cutanée. Son application topique sous pansement occlusif permet une anesthésie sur 3 mm de profondeur au bout de 1 heure, et sur 5 mm au bout de 2 heures, avec une durée d'anesthésie d'1 à 2 heures ensuite. Le patch est utilisé chez l'enfant plus grand.

Ces moyens peuvent être associés les uns aux autres pour plus d'efficacité.

En cas d'inefficacité, une sédation médicamenteuse (orale ou rectale ou IV) est utilisée dans les lieux de soin (par exemple, benzodiazépine ± morphinique), avec une surveillance particulière du risque de dépression respiratoire.

En cas de soin douloureux : solutions sucrées orales, MEOPA, EMLA® crème ou patch.

Moyens non médicamenteux

Le comportement des soignants est un élément fondamental.

La manière avec laquelle on s'adresse à l'enfant est très importante. Il faut éviter les négations du type « cela ne fera pas mal » qui augmentent l'anxiété de l'enfant (il n'écoutera que le mot

« mal »). Il est conseillé de déplacer l'attention de l'enfant sur autre chose que la zone concernée par le geste, afin qu'il « écoute » moins cette partie du corps.

Les moyens non médicamenteux peuvent être proposés, seuls ou en association :

- méthodes cognitivo-comportementales dites aussi psychocorporelles le plus souvent :
  - relaxation (détente musculaire et concentration sur la respiration);
  - distraction : moyen essentiel pour les jeunes enfants (détourner l'attention, utiliser des objets ou jeux attrayants selon l'âge; par exemple, souffler des bulles de savon), imagerie mentale (recourir à l'imaginaire);
  - hypnose;
- méthodes physiques parfois :
  - exercice, massage, toucher;
  - application de froid.

L'**hypnose** est une méthode permettant d'atteindre un état de conscience différent de l'état de veille habituel, pouvant se rapprocher de l'état de pré-endormissement. L'enfant va, tout en restant parfaitement conscient, pouvoir lâcher prise par rapport à ses mécanismes de contrôle habituels, créant un état favorable à la suggestion analgésique. Il peut aussi apprendre à modifier sa perception de la douleur et s'aider grâce à l'auto-hypnose. L'enfant est très suggestible, l'hypnoanalgésie par des soignants formés est très efficace pour les soins douloureux et anxiogènes.

Moyens non médicamenteux pour les soins : distraction, relaxation, hypnose.

2. Principes de traitement des manifestations douloureuses

Les douleurs liées à une maladie ou traumatiques ou postopératoires nécessitent d'abord un traitement médicamenteux; les traitements non médicamenteux viennent en complément.

Les douleurs chroniques médicalement inexpliquées (par exemple, abdominales, musculosquelettiques…) relèvent surtout de méthodes non médicamenteuses.

Moyens médicamenteux

L'objectif premier est d'obtenir une analgésie rapide.

La molécule est choisie en fonction du mécanisme (douleur nociceptive, douleur neuropathique), de l'intensité et de l'étiologie de la douleur.

Par exemple, une douleur de colique spasmodique ou une migraine, même cotées à 10/10, ne justifient pas la prescription d'un morphinique; alors que pour une douleur aiguë intense liée à une fracture déplacée, celle-ci est indiscutable.

Les antalgiques des paliers I, II et III (OMS) sont prescrits classiquement pour les douleurs nociceptives aiguës, souvent en association (paracétamol ± ibuprofène, + un morphinique du palier II ou du palier III) :

- palier I : douleurs légères à modérées;
- palier II : douleurs modérées à sévères;
- palier III : douleurs sévères.

Autres :

- coanalgésiques : antispasmodiques, anxiolytiques, myorelaxants;
- si douleurs neuropathiques : antidépresseurs tricycliques et/ou anticonvulsivants.

Moyens non médicamenteux

Le recours aux méthodes physiques (exercice, kinésithérapie, massages, électrostimulation, application de chaud ou de froid), aux méthodes cognitivo-comportementales ou psychocorporelles (relaxation, méditation, hypnose) et parfois aux psychothérapies verbales, est souvent utile, voire nécessaire surtout pour les douleurs chroniques.

Antalgique adapté à l'âge, au mécanisme, à l'intensité et à l'étiologie de la douleur.

3. Critères de surveillance d'un traitement antalgique

L'objectif de la prise en charge antalgique est de ramener l'EVA à une valeur ≤ 3/10 et/ou d'obtenir la reprise des activités de base de l'enfant (bouger, jouer, dormir, manger, parler).

Toute intervention doit conduire à une réévaluation utilisant la même échelle d'évaluation. Il est nécessaire de toujours prévoir une prescription anticipée (ordonnance évolutive) si la douleur est insuffisamment soulagée, en utilisant des seuils précis.

En cas de prise en charge ambulatoire (étiologie bénigne, douleur contrôlée avec des antalgiques simples), les parents doivent recevoir des informations précises mentionnant sur l'ordonnance : les prises systématiques pendant un temps déterminé, les modalités d'évaluation de la douleur et ses horaires, les consignes de changement de palier médicamenteux et la nécessité de reconsulter si l'analgésie est insuffisante ou en cas d'effet inattendu.

Une augmentation des doses et/ou un changement de palier médicamenteux doivent conduire à rechercher une complication de l'affection causale ou un événement intercurrent.

Une surveillance étroite adaptée aux enfants traités par morphine est indispensable (voir § III.A.3. Palier III : morphine).

III. Préciser les médicaments utilisables

A. Antalgiques des paliers I, II et III de l'OMS

1. Palier I : paracétamol et AINS

Paracétamol

- Voie orale : paracétamol *per os* :
  - présentation : sirop avec pipette dose/poids pour le jeune enfant; sachet ou dosette ou comprimé sublingual pour le petit enfant, comprimés à avaler ou effervescent chez l'enfant plus grand;
  - posologie : 60 mg/kg par jour en quatre prises soit 15 mg/kg/6 heures (dose poids/prise); maximum 4 g par jour;
  - délai d'action : 30 minutes à 1 heure;
  - AMM : dès la période néonatale.
- Voie intraveineuse : paracétamol IV, AMM dès la naissance.
- Voie rectale : non recommandée (biodisponibilité faible et imprévisible).
- Autres données principales :
  - effets indésirables rares aux doses thérapeutiques : réactions cutanées, thrombopénies;
  - contre-indications : insuffisance hépatocellulaire sévère, hypersensibilité au paracétamol.

AINS

- L'AINS le plus utilisé et étudié chez l'enfant est l'ibuprofène. D'autres AINS sont utilisables chez l'enfant âgé de plus de 4 ans.
- Voie orale : ibuprofène *per os* :
  – présentation : sirop avec pipette poids ou comprimé sublingual ou à avaler ;
  – posologie : 30 mg/kg par jour, en trois prises soit 10 mg/kg/8 heures ou en quatre prises soit 7,5 mg/kg/6 heures, maximum 400 mg/prise ;
  – délai d'action : 30 minutes à 1 heure ;
  – AMM : âge ≥ 3 mois.
- Voie intraveineuse : kétoprofène IV, utilisé en pratique même si AMM à 15 ans.
- Autres données principales :
  – effets indésirables : saignement digestif ; autres complications exceptionnelles chez l'enfant ;
  – contre-indications : ulcère gastroduodénal, varicelle, déshydratation, insuffisance rénale, insuffisance hépatique ;
  – prudence d'utilisation en cas d'infection sévère.

2. Palier II : codéine, nalbuphine, tramadol

À associer aux antalgiques de palier I si l'association paracétamol et ibuprofène est insuffisante, en fonction du diagnostic.

Codéine

La codéine est transformée en morphine dans l'organisme par une enzyme hépatique appelée le cytochrome P450 CYP2D6. L'activité de cette enzyme varie en fonction des sujets ; on distingue ainsi des métaboliseurs lents (10 à 47 % de la population) et des métaboliseurs rapides (1 à 7 % de la population) ; chez ces derniers, les taux sanguins de morphine sont plus élevés, pouvant alors entraîner un risque toxique notamment d'insuffisance respiratoire. Un très faible nombre de cas graves voire mortels a été rapporté dans le monde.

- L'utilisation de la codéine est restreinte (ANSM, 2013) :
  – sujet âgé de plus de 12 ans seulement après échec du paracétamol et/ou AINS ;
  – jamais après amygdalectomie ou adénoïdectomie ;
  – jamais chez l'enfant âgé de moins de 12 ans ni chez la femme allaitante.
- Comprimés en association avec le paracétamol (âge > 12 ans).
- Autres données principales :
  – effets indésirables : constipation, nausées, somnolence, vomissements, vertiges ;
  – contre-indications : crise d'asthme, insuffisance respiratoire ou hépatocellulaire ;
  – interactions médicamenteuses : autres opiacés (à proscrire), benzodiazépines.

Nalbuphine

- Il s'agit d'un morphinique agoniste antagoniste.
- Voie intraveineuse très utilisée en France : nalbuphine ampoule :
  – posologie : 0,2–0,3 mg/kg/4–6 heures IVL (20 minutes) ou 1,2 mg/kg par jour en IV continue ;
  – délai d'action : 10 à 20 minutes ;
  – AMM : âge ≥ 18 mois.

- Voie rectale pouvant être utilisée en urgence en l'absence de voie d'abord, en utilisant la nalbuphine ampoule :
  - posologie : 0,4 mg/kg/4–6 heures;
  - délai d'action : 30 minutes;
  - AMM : âge ≥ 18 mois.
- Autres données principales :
  - effets indésirables : somnolence, vertiges, nausées, sécheresse buccale, céphalées;
  - contre-indication : hypersensibilité à la nalbuphine;
  - interactions médicamenteuses : autres opiacés;
  - effet plafond : si inefficace, passer à la morphine.

Tramadol

- Voie orale : tramadol *per os* :
  - forme buvable en gouttes : 1 goutte = 2,5 mg; bien veiller à indiquer la prescription en mg et en nombre de gouttes pour éviter les erreurs d'administration;
  - posologie : 1 à 2 mg/kg par prise (débuter à 1 mg/kg); quatre prises maximum par jour espacées d'au moins 4 heures;
  - comprimé en association avec le paracétamol (âge ≥ 12 ans).
  - forme LP : une ou deux prises par jour selon les formulations (âge ≥ 12 ans);
  - AMM : âge ≥ 3 ans.

Remarque : Le tramadol a un métabolisme variable individuellement proche de celui de la codéine : prudence lors de la toute première prise.

3. Palier III : morphine

Morphine

- Comme chez l'adulte, pas de dose maximale, dose à adapter au niveau de douleur et aux effets indésirables en augmentant progressivement la posologie.
- À associer en général à paracétamol et ibuprofène.
- Voie orale : morphine soluté ou gouttes/gélule *per os* :
  - « libération immédiate » (LI) : buvable (gouttes ou dosettes), gélule :
    - posologie : débuter à 0,2 mg/kg par prise toutes les 4 heures et augmenter en fonction de l'efficacité par paliers de 30 à 50 % (gouttes : 1 goutte = 1,25 mg);
    - interdoses si douleur persistante : ½ de la dose reçue sur 4 heures (max. : deux par 4 heures);
    - délai d'action : 30 minutes; durée d'action 4 heures;
  - « libération prolongée » (LP) : gélule :
    - en relais éventuel après 24 heures de morphine à libération immédiate, si douleur stable et persistante;
    - délai d'action : 2–4 heures; durée d'action 12 heures;
    - comme chez l'adulte, répartir la dose journalière en deux prises LP et associer une prescription d'interdoses de morphine LI si pic de douleur (1/6 à 1/10 de la dose journalière de morphine LP).
- Voie intraveineuse : morphine ampoule :
  - en cas de douleur très sévère en urgence : comme chez l'adulte, injecter d'abord une dose de charge (0,05 à 0,1 mg/kg) et faire une titration (bolus répétés jusqu'au soulagement), puis mettre en route soit une perfusion continue soit une PCA, gérable par l'enfant à partir de l'âge de 6 ans (chez le nourrisson et le jeune enfant, la PCA peut être gérée par l'infirmière);
  - délai d'action : 5 minutes.

- Effets indésirables :
  - signes d'alerte de surdosage : somnolence et bradypnée :
    - prévention : surveillance horaire (vigilance, FR, EVA);
    - traitement : stimulation, oxygénation, naloxone (antidote);
  - autres effets indésirables : constipation, prurit, nausées, rétention urinaire; à gérer :
    - prévention systématique de la constipation : laxatif de type macrogol;
    - antagonistes de la morphine à très petite dose : naloxone ou nalbuphine.
- Autres données principales :
  - contre-indications : insuffisance respiratoire décompensée, insuffisance hépatocellulaire sévère;
  - interactions médicamenteuses : autres opiacés.

Connaître les modalités de prescription de ces principaux antalgiques.

B. Autres médicaments antalgiques

1. Coanalgésiques

Antispasmodiques

- Efficacité modeste, à associer à un autre antalgique.
- Indications : douleurs viscérales spastiques.
- Voie orale : phloroglucinol, trimébutine, tiémonium.
- Voie injectable : phloroglucinol.

Benzodiazépines

- Indications : en prémédication de gestes douloureux afin de diminuer l'anxiété.
- Voie injectable (surveillance rapprochée) ou en intrarectal ou voie orale : midazolam.

2. Médicaments des douleurs neuropathiques

Dans ce contexte, un avis spécialisé est recommandé.

Molécules recommandées en première intention (mais hors AMM) :

- voie orale : amitriptyline ou gabapentine (commencer par une molécule et titrer progressivement);
- voie locale : anesthésique topique de type lidocaïne emplâtre, sur la zone d'allodynie.

C. Points-clés à propos des recommandations 2016 de la HAS

« Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternatives à la codéine »

Principales données

- L'éducation des prescripteurs, des pharmaciens et des familles sur la douleur et ses traitements est primordiale afin de garantir des conditions optimales de prise en charge.
- Dans certaines situations comme la traumatologie et certaines douleurs postopératoires, les AINS ont montré une efficacité supérieure aux antalgiques de palier II, voire III.
- En cas d'insuffisance d'efficacité du paracétamol seul ou de l'ibuprofène seul, leur association, et non leur alternance, est recommandée.

- Si l'ibuprofène est prescrit aux posologies recommandées pour une durée courte (48 à 72 heures), les effets indésirables sont rares.
- Le tramadol peut être recommandé en alternative à la codéine chez l'enfant âgé de plus de 3 ans dans certaines situations cliniques ; toutefois, son métabolisme est variable et des événements indésirables graves peuvent survenir.
- La morphine orale est recommandée dans la prise en charge des douleurs intenses ou en cas d'échec d'antalgiques moins puissants.

Exemples de prescription

Une prescription ambulatoire : otite moyenne aiguë

- Douleur modérée : paracétamol ou ibuprofène ou association des deux.
- Douleur sévère : réévaluer, tramadol ou morphine orale si besoin ; savoir que la persistance de l'otalgie à 48–72 heures est un motif de réévaluation médicale, avec possible recours à la paracentèse ayant une efficacité antalgique.

Une prescription aux urgences : traumatologie (fractures, entorses)

- Douleur modérée : paracétamol ou ibuprofène ou association des deux.
- Douleur sévère : association ibuprofène-tramadol ou association ibuprofène-morphine orale.

Références

Fournier-Charrière, E., Marec-Berard, P., Schmitt, C., et al., 2011. Prise en charge des douleurs neuropathiques chez l'enfant : recommandations de bonne pratique clinique. Arch. Pediatr. 18, 905–913.

Guitton, C., Fournier-Charrière, E., 2012. La crise drépanocytaire : une urgence douloureuse. Arch. Pediatr. 47–49.

	Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternatives à la codéine. Fiche Mémo. HAS, 2016. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-02/prise_en_charge_medicamenteuse_de_la_douleur_chez_lenfant_alternatives_a_la_codeine_-_fiche_memo.pdf
	Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant. Afssaps, 2009. http://www.pediadol.org/IMG/pdf/Afssaps_reco.pdf
	Médicaments à base de tétrazépam, d'almitrine, de rénalate de strontium et de codéine (chez l'enfant) : avis et recommandations du PRAC. ANSM, 2013. http://ansm.sante.fr/var/ansm_site/storage/original/application/a8691b2745368aa4073132f117ba1efc.pdf
	Site Pédiadol. Protocoles (sucre, MEOPA, morphine…) et conseils. www.pediadol.org
	Livrets d'information à destination des enfants, des parents et des soignants : site de l'association Sparadrap. www.sparadrap.org

Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternatives à la codéine. Fiche Mémo. 2016. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-02/prise_en_charge_medicamenteuse_de_la_douleur_chez_lenfant_alternatives_a_la_codeine_-_fiche_memo.pdf.

Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant. 2009. Afssaps. http://www.pediadol.org/IMG/pdf/Afssaps_reco.pdf.

Médicaments à base de tétrazépam, d'almitrine, de ranélate de strontium et de codéine (chez l'enfant) : avis et recommandations du PRAC. 2013. ANSM. http://ansm.sante.fr/var/ansm_site/storage/original/application/a8691b2745368aa4073132f117ba1efc.pdf.

Site Pédiadol. Protocoles (sucre, MEOPA, morphine…) et conseils. www.pediadol.org.

Livrets d'information à destination des enfants, des parents et des soignants : site de l'association Sparadrap. www.sparadrap.org.

CHAPITRE

12

Trisomie 21

Item et objectifs du CNCI

Item 43 – UE 2 – Problèmes posés par les maladies génétiques, à propos : d'une maladie chromosomique : la trisomie 21

- Expliquer les bases du conseil génétique, les possibilités de diagnostic prénatal (modalités et options de prise en charge dans le cadre d'une maladie d'une particulière gravité).
- Expliquer les problèmes liés à la maladie et les retentissements de l'arrivée d'un enfant souffrant de maladie génétique sur le couple et la famille.
- Diagnostiquer la trisomie 21, en connaître l'évolution naturelle et les principales complications.

Avant de commencer…

La trisomie 21, ou syndrome de Down, est une maladie génétique fréquente, qui touche un fœtus sur 700. Elle est due le plus souvent à la présence d'un chromosome 21 surnuméraire (trisomie 21 libre) transmis dans 90 % des cas par la mère.
Le seul facteur de risque connu pour la survenue d'une trisomie 21 est l'âge maternel.
La confirmation diagnostique de la maladie repose sur un caryotype sanguin.

La trisomie 21 associe des anomalies développementales (dysmorphie faciale et malformations viscérales) à une déficience intellectuelle de sévérité variable. Elle est la première cause génétique de déficience intellectuelle.
De nombreuses complications somatiques peuvent survenir au cours du temps. Les malformations associées à la trisomie 21 sont potentiellement sévères et conditionnent le pronostic vital, alors que les difficultés neurodéveloppementales conditionnent le pronostic social.
Un accompagnement et une prise en charge multidisciplinaire médicale, rééducative et sociale sont indispensables à tous les âges de la vie pour la personne trisomique et sa famille.
L'espérance de vie a été estimée à 49 ans en 2002 et continue de progresser.

La trisomie 21 fait l'objet d'une proposition de dépistage systématique ciblé en cours de grossesse, fondé sur un prélèvement de sang maternel. La suspicion diagnostique peut être confirmée par un diagnostic prénatal (DPN) invasif, suivi éventuellement d'une interruption médicale de grossesse (IMG).
Dépistage, diagnostic et IMG sont des choix personnels de la mère. Ils nécessitent un consentement éclairé de celle-ci.
Du fait du diagnostic prénatal, l'incidence actuelle de la trisomie 21 est d'un cas pour 2 000 naissances.

I. Diagnostiquer une trisomie 21

A. Tableau clinique de la trisomie 21

Le tableau clinique de la trisomie 21 ne comporte aucun signe pathognomonique. Seule une hypotonie marquée est quasi constante.

On retrouve à des degrés divers les éléments de la triade phénotypique de toute anomalie chromosomique : dysmorphie, malformations et retard psychomoteur.

1. Anomalies morphologiques

Le phénotype de la trisomie 21 est variable (tableau 12.1). Les malformations sont souvent identifiées avant la naissance. La dysmorphie, en particulier, résulte de l'accumulation chez un même individu de particularités morphologiques mineures et non spécifiques.

Reconnaître une trisomie 21 peut s'avérer difficile, en particulier dans un contexte ethnique non familier.

Tableau 12.1. Signes cliniques de la trisomie 21.

Dysmorphie craniofaciale (fig. 12.1)	– Microcéphalie modérée (autour de – 2 DS) – Occiput plat, nuque courte et large (avec en période néonatale un excès de peau) – Visage rond et plat – Petites oreilles rondes mal ourlées – Hypertélorisme (distance excessive entre les orbites) – Fentes palpébrales obliques en haut et en dehors, avec un épicanthus (insertion de la paupière supérieure formant un repli recouvrant le canthus interne) – Nez court par hypoplasie des os propres du nez, avec ensellure nasale plate (contribuant à l'épicanthus) – Petite bouche, souvent tenue ouverte (du fait de l'hypotonie faciale) – Langue protruse donnant une impression de macroglossie – Mâchoire inférieure devenant prognathe avec l'âge
Autres signes externes	– Retard statural (autour de – 2 DS) – Mains trapues, avec des doigts courts et hyperlaxes – Clinodactylie (déviation latérale) du 5e doigt liée à une brachymésophalangie (phalange P2 courte) – Pli palmaire transverse unique (NB : ne concerne que 2/3 des mains de trisomiques et 1 % des mains dans la population générale) – Pieds larges et courts, avec un espace marqué entre le hallux et le 2e orteil (signe de la sandale) – Peau sèche
Malformations cardiaques (50 %)	– Canal atrioventriculaire (CAV) = 50 % des cardiopathies de la trisomie 21 – Tétralogie de Fallot – Communication interventriculaire (CIV) ou interauriculaire (CIA)
Malformations digestives	– Atrésie duodénale (10 %) – Imperforation anale – Maladie de Hirschsprung (1 %)

2. Retard psychomoteur et manifestations psychiatriques

À l'hypotonie néonatale quasi constante succède un retard des acquisitions psychomotrices, avec un retard de langage marqué.

Le déficit cognitif est très variable. Si le QI moyen se situe autour de 45, il peut varier entre 25 (déficience intellectuelle sévère) et 80 (niveau normal faible). La lecture et l'écriture sont possibles dans deux tiers des cas.

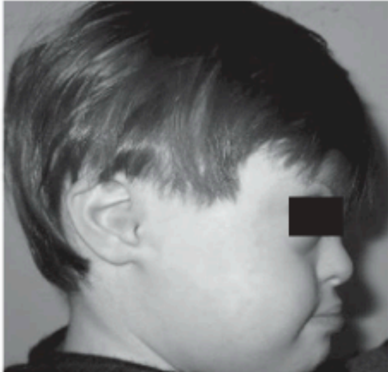



Fig. 12.1. Trisomie 21 : dysmorphie craniofaciale.

La trisomie 21 est un facteur de risque pour l'autisme, qui s'observe dans 3 % des cas.

Histologiquement, une maladie d'Alzheimer survient constamment dans la cinquantaine. Elle se manifeste cliniquement par une régression et des signes démentiels (>50 % des cas).

Triade d'aberrations chromosomiques = dysmorphie, malformations et retard psychomoteur.

3. Autres complications

De nombreuses complications peuvent survenir, notamment des maladies auto-immunes (tableau 12.2).

Les sujets trisomiques 21 ont des difficultés à décrire leurs symptômes ou à localiser et quantifier leurs douleurs. Le diagnostic des complications peut donc être retardé ou négligé et les bilans systématiques sont importants. Une attention particulière doit être prêtée aux changements de l'humeur, aux modifications inattendues de poids… qui peuvent signer une complication secondaire.

Retenir : obésité, complications ORL dont SAOS, dysthyroïdies, diabète.

B. Diagnostic génétique

1. Investigations cytogénétiques

La confirmation diagnostique de la trisomie 21 requiert un caryotype sanguin, même si le diagnostic clinique paraît évident. Elle nécessite le recueil du consentement écrit des parents ou de la tutelle.

Les quatre formes cytogénétiques de trisomie 21 sont résumées dans le tableau 12.3.

Confirmation = caryotype sanguin : trisomie 21 libre, complète et homogène (95 % des cas).

Tableau 12.2. **Complications de la trisomie 21.**

Pathologie	Incidence	Remarque
Obésité	30–50 %	Aggravée par la sédentarité, l'absence d'activité physique et la boulimie
Diabète de type 1	1 %	
Diabète de type 2		Secondaire à l'obésité Dépistage systématique à l'âge adulte
Hypothyroïdie et thyroïdite	4–18 %	Dépistage annuel
Maladie cœliaque	5 %	Dépistage clinique
Syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS)	> 50 %	Dépistage systématique à 4 ans par polysomnographie
Infections ORL récurrentes	60 %	Déficit non spécifique de l'immunité humorale et cellulaire
Surdité	45–75 %	2 % de surdité de perception congénitale Examen de dépistage annuel
Strabisme et myopie	60 %	
Cataracte	15 %	Peut se manifester à tous les âges Examen systématique annuel (tous les 3 ans chez l'adulte)
Épilepsie	1–10 %	Risque de syndrome de West
Polycaries et maladie parodontale	90 %	Soins sous anesthésie générale
Hyperleucocytose du nourrisson	4–10 %	
Leucémie aiguë myéloblastique	1 %	Principalement de type LAM7
Instabilité atlanto-axoïdienne	2 %	Pas de dépistage radiologique Prudence en cas d'intubation
Ostéoporose		Chez l'adulte (surtout femme ménopausée)
Maladie d'Alzheimer	50 %	Après 40 ans
Stérilité		Chez les hommes (les femmes ont une fertilité normale)

Tableau 12.3. **Formes cytogénétiques de trisomie 21.**

Trisomie 21 libre homogène	95 %	47 chromosomes (47,XX,+21 ou 46,XX,+21) Caryotype parental inutile
Trisomie 21 libre en mosaïque	2 %	
Trisomie 21 par translocation roberstonnienne	3 %	46 chromosomes dont un chromosome recombinant Caryotype parental indispensable : 50 % de ces translocations sont héritées d'un parent à 45 chromosomes, porteur d'une translocation équilibrée robertsonnienne impliquant les chromosomes acrocentriques (13, 14, 15, 21, 22)
Trisomie 21 par translocation réciproque	Rare	46 chromosomes dont un chromosome recombinant Caryotype parental indispensable (50 % de formes héritées)

2. Bases du conseil génétique

Le conseil génétique s'adresse aux couples ayant un risque accru d'avoir un fœtus atteint de trisomie 21 et aux couples ayant eu un fœtus ou un enfant atteint de trisomie 21 ou des antécédents familiaux de trisomie 21. Il a pour but d'évaluer le risque de trisomie 21 pour un futur enfant de ce couple et d'envisager les stratégies de prévention.

Le risque *a priori* de trisomie 21 est fonction de l'âge maternel : il s'établit à 1 pour 1500 naissances à 20 ans, 1 pour 1000 à 30 ans, 1 pour 350 à 35 ans, 1 pour 100 à 40 ans, 1 pour 30 à 45 ans.

Le risque pour une femme trisomique 21 d'avoir un enfant trisomique est de 1/3.

Une **trisomie 21 libre** est due à une non-disjonction méïotique accidentelle. L'examen des caryotypes parentaux est inutile.

Pour un couple ayant eu un fœtus ou un enfant atteint d'une trisomie 21 libre, le risque de récurrence pour un nouvel enfant est de 1 %. Ceci s'explique par l'existence de mosaïques germinales parentales indétectables.

Dans le cas d'une **trisomie 21 par translocation**, le caryotype des parents est indispensable. Si les caryotypes des parents sont tous les deux normaux (translocation *de novo*), le risque de récurrence est de 1 %. Si l'un des parents a une translocation équilibrée, le risque de récurrence varie de 10 % à 100 % (dans le cas exceptionnel d'un parent porteur d'une translocation robertsonienne impliquant ses deux chromosomes 21). Il est plus élevé si c'est la mère qui porte la translocation.

Lorsqu'un parent porte une translocation équilibrée, les apparentés majeurs de cette personne doivent être informés de leur risque d'être porteurs (voir la section sur l'information de la parentèle, dans le chapitre 13 consacré à l'X fragile). Un caryotype doit leur être proposé.

Risque de récurrence faible pour une trisomie 21 libre : 1 %.

II. Prendre en charge et assurer le suivi d'un enfant trisomique

A. Annonce diagnostique

Toute annonce d'une pathologie grave doit se faire dans un endroit calme pour une écoute et une disponibilité optimale, si possible en présence des deux parents.

Une information adaptée et loyale doit être délivrée aux deux parents sur la maladie, son évolution naturelle et ses complications, sa prise en charge médicale et sociale.

L'annonce d'un diagnostic de trisomie 21 est toujours délicate, car la trisomie 21 est une affection que « tout le monde connaît », ce qui signifie beaucoup de préjugés et de figurations erronées. Il est inutile d'inonder les parents d'informations médicales complexes à ce stade et il faut éviter les affirmations péremptoires sur le pronostic ou le devenir : l'avenir d'un enfant atteint de trisomie 21 est aussi imprévisible que celui d'un enfant normal. Une présentation positive de la prise en charge est indispensable. Il faut informer les parents de l'existence de consultations spécialisées dans le suivi des enfants trisomiques et de l'existence des associations de parents.

Ne pas hésiter à revoir rapidement les parents : il est plus raisonnable de focaliser le premier entretien sur les questions les plus urgentes et d'approfondir la discussion lors d'entretiens ultérieurs, car la sidération qui accompagne souvent un diagnostic inattendu et dramatique ne permet pas aux parents d'appréhender toutes les implications ni de formuler toutes les questions.

En période anténatale, l'IMG doit être envisagée et discutée au cours de la consultation.

Il faut tenir compte de la culture et des positions éthiques, philosophiques ou des convictions religieuses des parents. L'objectif est de fournir des informations claires et précises, puis d'accompagner les parents dans le choix qu'ils ont fait, en conservant une neutralité bienveillante, quelle que soit leur option.

Annonce diagnostique avec tact et empathie.

B. Prise en charge et suivi

1. Prise en charge médicale

La prise en charge médicale est pluridisciplinaire. Elle associe une surveillance clinique, biologique et morphologique, et la détection systématique des complications tardives.

Ce suivi est nécessaire tout au long de la vie. Une surveillance pédiatrique régulière est indispensable : croissance, alimentation, développement psychomoteur, dépistage des anomalies sensorielles… (tableau 12.2).

Les examens paracliniques au diagnostic comprennent un bilan hématologique (NFS), un bilan thyroïdien, une échographie cardiaque et rénale.

La recherche de surdité est indispensable dès la première année, car une déficience auditive va contribuer aux difficultés d'apprentissage du langage.

L'examen ophtalmologique régulier est indispensable (réfraction, strabisme, cataracte).

Les dysthyroïdies doivent être recherchées annuellement ; la possibilité de maladie cœliaque doit rester à l'esprit.

Le dépistage du SAOS par polysomnographie est recommandé à 4 ans.

2. Prise en charge sociale et paramédicale

Les mesures sociales et éducatives sont détaillées dans le chapitre 53 « Handicap ».

Dès l'âge de 3 à 6 mois, une rééducation en psychomotricité peut être prescrite. Celle-ci pourra être faite dans le cadre d'un CAMSP (jusqu'à l'âge de 6 ans), d'un SESSAD, ou par un praticien libéral intéressé et formé. La rééducation orthophonique peut être ajoutée dès l'âge de 1 an. Elle doit être instaurée à l'âge de 3 ans.

Un suivi de l'enfant par un psychologue peut être utile, surtout après l'entrée en CP et à la puberté.

La scolarité est adaptée au niveau intellectuel : enseignement habituel avec une auxiliaire de vie scolaire (AVS), ULIS ou IME.

Prise en charge médicale multidisciplinaire à vie.

C. Suivi de l'adulte trisomique

Un dépistage de l'hypothyroïdie, du diabète, de la maladie cœliaque et de la cataracte sont indispensables tous les 2 ou 3 ans. Les dépistages systématiques du cancer du côlon, du sein, du col de l'utérus doivent être pratiqués.

Les troubles de l'humeur, des difficultés comportementales, un repli doivent faire rechercher une cause organique (douleurs orthopédiques, œsophagite, Alzheimer…) avant toute prise en charge symptomatique.

L'entretien des acquis après la période scolaire est fondamental pour maintenir le niveau d'autonomie et d'intégration sociale atteint.

Beaucoup de patients trisomiques peuvent accéder au marché du travail comme travailleur handicapé ou dans des structures adaptées (ESAT).

Les personnes trisomiques ont pour la plupart la capacité de mener une vie affective normale et peuvent être sexuellement actives. Une contraception adaptée doit être discutée pour les adolescentes et les femmes trisomiques.

D. Accompagnement familial

La naissance d'un enfant atteint de trisomie 21 est source d'un bouleversement au sein des familles. Elle peut conduire à un rejet affectif de l'enfant atteint (parfois à un abandon ou de la maltraitance), à une surprotection (au détriment de l'accompagnement affectif de la fratrie), à des tensions parentales (dépression, divorce), à un déni du handicap à venir.

L'accompagnement d'un enfant trisomique et de sa famille doit être assuré dès le diagnostic (anténatal ou postnatal), ainsi qu'à l'occasion du conseil génétique. L'aide des associations de parents peut être utile pour ces familles.

La guidance parentale est indispensable tout au long de l'enfance, pour investir les potentialités des enfants sans nier le handicap, pour accompagner les familles dans l'autonomisation de leur enfant. Il est important d'impliquer l'enfant ou l'adolescent dans l'élaboration de son projet de vie et dans l'éducation à l'autodétermination et la socialisation.

III. Dépistage et diagnostic prénataux de la trisomie 21

A. Principes généraux

La surveillance systématique d'une grossesse comprend l'évaluation du risque fœtal de trisomie 21, qui repose sur l'âge maternel et sur la mesure échographique de la clarté de la nuque au premier trimestre, le dosage de marqueurs sériques maternels du premier trimestre et la réalisation de trois échographies, à 12, 22 et 32 SA.

Ce dépistage prénatal doit être systématiquement proposé au cours de la grossesse.

Il a pour but d'identifier des femmes qui ont un risque accru de porter un fœtus avec trisomie 21.

Seul un caryotype fœtal obtenu par un diagnostic prénatal (DPN) invasif permet toutefois de poser un diagnostic de certitude.

Si le dépistage indique qu'une femme a un risque de trisomie 21 supérieur au seuil admis, un DPN est proposé. En cas de positivité, le DPN peut amener à l'interruption de la grossesse.

Chaque étape de ce processus est soumise à consentement écrit.

Une mère qui ne souhaite aucun examen permettant d'évaluer « le risque que le fœtus présente une affection susceptible de modifier le déroulement ou le suivi de la grossesse ou des examens à visée de diagnostic doit signer un document précisant son refus » (arrêté du 14 janvier 2014).

Par ailleurs, le dépistage sur marqueurs sériques, l'échographie de dépistage, l'échographie de diagnostic et les examens invasifs sont soumis à des consentements écrits distincts.

B. Dépistage de la trisomie 21

1. Évaluation du risque de trisomie 21 fœtale : approche classique

Échographies de suivi de grossesse

L'échographie prénatale poursuit deux buts : suivre le déroulement de la grossesse (échographie obstétricale) et rechercher des anomalies du développement fœtal (échographie morphologique). Le Code de la santé publique distingue lui l'échographie obstétricale et fœtale de dépistage (suivi d'une grossesse normale) et l'échographie obstétricale et fœtale à visée diagnostique effectuée en raison d'un risque avéré d'anomalie fœtale, soumises à des consentements séparés.

L'échographie du premier trimestre (dite de datation) permet la mesure de la clarté de la nuque, normalement inférieure à 3 mm.

Elle doit être effectuée entre le début de la 11e SA et la fin de la 13e SA par un échographiste identifié au sein d'un réseau de périnatalité.

Un hygroma kystique de la nuque (hygroma colli) est fréquemment associé à une anomalie chromosomique fœtale.

L'échographie de 22 SA (dite de morphologie) permet de dépister des signes associés non spécifiques (RCIU, fémur court), des malformations (canal atrioventriculaire, atrésie duodénale, anomalie rénale), des anomalies morphologiques (profil plat, hypoplasie des os propres du nez, extrémités trapues…).

L'échographie de 32 SA peut identifier un RCIU tardif.

Dosage des marqueurs sériques maternels

Diverses substances présentes dans le sérum maternel ont des taux médians significativement différents selon que le fœtus est ou non trisomique. Le chevauchement des valeurs de ces marqueurs nécessite le recours à un calcul de risque. Ces dosages doivent idéalement être réalisés au moment de l'échographie du premier trimestre.

Les marqueurs dosés au premier trimestre sont la protéine plasmatique placentaire de type A (PAPP-A) et la fraction libre de la chaîne β de l'hormone chorionique gonadotrope (β-HCG).

Au deuxième trimestre, les marqueurs utilisés sont l'α-fœtoprotéine (AFP), la β-HCG et, parfois, l'œstriol non conjugué.

Calcul combiné de risque

Des algorithmes permettent de moduler le risque *a priori* de trisomie 21, déterminé par l'âge maternel, en intégrant dans un « calcul combiné » la mesure de la clarté nucale au premier trimestre, les marqueurs du premier trimestre et des éléments correctifs : le poids, le tabagisme, l'origine géographique (européenne/nord-africaine, afro-caribéenne, asiatique), la gémellité…

Le seuil de positivité a été fixé à 1/250 (risque *a priori* d'une femme de 37 ans).

Si une patiente n'a pas pu bénéficier de ce dépistage au premier trimestre de grossesse, le risque peut être estimé par un dépistage séquentiel intégré du deuxième trimestre. Celui-ci prend en compte la clarté de la nuque du premier trimestre et les marqueurs du deuxième trimestre. Un calcul peut aussi être fait sur ces seuls marqueurs si la mesure de la clarté de la nuque n'est pas disponible.

2. Évaluation du risque de trisomie 21 fœtale par étude de l'ADN libre circulant

Le plasma contient de l'ADN libre circulant (ALC), constitué de très petits fragments, provenant principalement de la dégradation des cellules endothéliales. Durant la grossesse, dès la 7e semaine, la destruction des cellules placentaires fœtales au contact de la circulation maternelle constitue une deuxième source d'ALC (5 à 10 % du total). Sa demi-vie ne dépasse pas 2 jours.

L'étude de l'ALC est faite depuis plusieurs années pour détecter de l'ADN obligatoirement d'origine fœtale : séquences spécifiques de l'Y pour établir le sexe fœtal (fixer l'indication d'un DPN pour une maladie liée à l'X), génotypage rhésus d'un fœtus chez une mère Rh(–), etc.

Un dépistage prénatal non invasif (*Non Invasive Prenatal Testing*, NIPT) peut être fait par une méthode de séquençage haut débit de l'ALC. Ces techniques permettent d'établir en quelques jours, en un seul temps analytique, la séquence individuelle de plusieurs dizaines de millions de fragments d'ADN isolés du sang maternel, afin d'en déterminer l'origine chromosomique. Si le fœtus est trisomique, la technique identifie un excès relatif significatif de fragments d'ADN issus du chromosome 21 comparativement aux autres (sensibilité et spécificité > à 99 %).

Ce test est commercialisé en France. Il est dès à présent proposé comme investigation intermédiaire chez les femmes présentant un dépistage combiné classique anormal, afin de limiter la proposition de diagnostic prénatal invasif de la trisomie 21 aux femmes dont le dépistage par NIPT est anormal. L'objectif est de réduire au maximum le nombre de DPN invasif. En 2017, la HAS recommande de proposer le dépistage par NIPT de la T21 aux femmes dont le niveau de risque estimé est compris entre 1 sur 1000 et 1 sur 51 par le dépistage classique. Tout dépistage par NIPT normal doit être confirmé par caryotype fœtal qui seul permet de poser un diagnostic de certitude. Pour les femmes dont le risque est supérieur ou égal à 1 sur 50, la réalisation d'un caryotype fœtal d'emblée est maintenu mais en intégrant la possibilité pour celles qui le souhaiteraient de réaliser dans un premier temps un test ADN.

Les indications du NIPT (et le type d'anomalies étudiées) vont très certainement évoluer dans un proche avenir : la technique pourrait être étendue à d'autres anomalies chromosomiques (c'est le cas aux États-Unis notamment), voire remplacer le dépistage sérique.

Dépistage prénatal = clarté de nuque et autres anomalies échographiques, marqueurs sériques maternels.
Calcul combiné de risque.

C. Résultats du dépistage de la trisomie 21

La dimension éthique de cette procédure de diagnostic anténatal ne doit pas être sous-estimée car plus de 95 % des diagnostics anténatals de trisomie 21 conduisent à une IMG.

Les enjeux doivent être expliqués de façon précise aux parents pour que leur décision soit prise en connaissance de cause ; ce qui reste de toute façon très difficile.

Environ 30 000 ponctions de liquide amniotique (PLA) et 10 000 biopsies de trophoblaste (BT) sont faites chaque année dans le cadre du dépistage combiné.

Les chiffres 2013 de l'Agence de biomédecine conduisent aux conclusions suivantes :

- un dosage des marqueurs sériques a été fait pour la majorité des grossesses ;
- sensibilité : 85 % des trisomies 21 sont dépistées avant la naissance (environ 1 900 fœtus avec trisomie 21) ;
- spécificité : 4 % (96 % des femmes dépistées « positives » sont donc inquiétées à tort) ;
- les pertes fœtales iatrogènes sont évaluées à 270 (0,5 % PLA et 1 % BT) ; l'application systématique du test NIPT permettrait d'éviter ces pertes fœtales ;
- l'incidence de la trisomie 21 à la naissance est désormais inférieure à 1 pour 2 000 naissances.

D. Diagnostic prénatal

1. Indications

Le caryotype fœtal permet un diagnostic anténatal de trisomie 21.

Ses indications répondent au terrain maternel et familial, ainsi qu'aux arguments de suspicion diagnostique anténatals :

- remaniement chromosomique parental ;
- antécédent d'un fœtus ou d'un enfant porteur d'une anomalie chromosomique ;
- risque calculé $\geq$ 1/250 (l'âge maternel seul n'est plus un critère) ;
- signes d'appel échographiques.

Selon les dernières recommandations de la HAS, l'âge maternel est pris en compte dans le calcul du risque combiné, mais ne fait plus partie des indications du diagnostic anténatal.

Les indications réglementaires d'un DPN invasif n'ont pas encore intégré l'éventualité d'une suspicion de trisomie 21 fondée uniquement sur l'analyse de l'ADN circulant.

2. Modalités

Deux méthodes de prélèvement sont possibles (tableau 12.4) : la choriocentèse ou biopsie de trophoblaste (BT) pour étude des villosités choriales, et l'amniocentèse ou ponction de liquide amniotique (PLA). La cordocentèse (ou ponction de sang fœtal) est réservée à des situations très particulières nécessitant un dosage plasmatique fœtal.

Le recueil du consentement éclairé écrit de la mère est indispensable. Elle doit être informée de l'objectif de l'examen, des procédures, de la possibilité de dépistage d'autres anomalies chromosomiques que la trisomie 21 et des risques de fausse couche iatrogène.

Tableau 12.4. Comparaison BT-PLA.

	Choriocentèse (BT)	Amniocentèse (PLA)
Terme	11–13 SA	15–32 SA (voire plus)
Analyse	Caryotype placentaire ADN fœtal Activités enzymatiques cellulaires	Caryotype fœtal ADN fœtal Activités enzymatiques cellulaires Dosages biochimiques sur liquide amniotique
Délai	Examen direct : 1–3 jours Culture : 1 semaine Tests sur ADN : 1 à 2 semaines (selon analyse demandée)	FISH interphasique : 1–3 jours Culture : 10 à 20 jours Tests sur ADN : 1 à 2 semaines (selon analyse demandée, dont ACPA)
Risque fœtal	1 %	0,5 %

Un caryotype classique nécessite toujours une mise en culture du prélèvement, afin d'obtenir des cellules en mitose. En cas de biopsie de trophoblaste, un résultat d'examen direct (cellules du cytotrophoblaste se divisant spontanément) doit toujours être confirmé par un caryotype après culture des cellules de l'axe mésenchymateux de la villosité.

Lorsqu'une anomalie précise est recherchée, une hybridation *in situ* à l'aide de sondes fluorescentes (technique FISH) permet un marquage en interphase du noyau de cellules obtenues par amniocentèse, sans culture préalable.

En cas de DPN pour anomalies morphologiques fœtales, un caryotype moléculaire par analyse chromosomique sur puce ADN (ACPA) peut être proposé, afin d'identifier des remaniements chromosomiques de petite taille ou pour mieux définir une anomalie identifiée sur un caryotype fœtal standard. Lorsqu'un prélèvement est fait pour ACPA, le laboratoire met systématiquement en culture le prélèvement fœtal, afin de pouvoir vérifier, le cas échéant, par un examen morphologique, une anomalie détectée sur l'ADN.

E. Interruption médicale de grossesse

Il est important de différencier l'interruption volontaire de grossesse (IVG) et l'interruption médicale de grossesse (IMG).

Lors d'une grossesse non désirée, l'IVG peut être pratiquée jusqu'à la fin de la 12e semaine de grossesse (soit 14 SA), à la demande de la mère, sans indication fœtale.

L'IMG n'est autorisée sans limite de terme que s'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic.

La demande d'IMG formulée par la mère ou le couple est examinée par un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN).

Selon les situations, la mère ou le couple peuvent être amenés à rencontrer des spécialistes de la pathologie pour en discuter les conséquences et éclairer leur décision. Pour que la demande soit acceptée, deux médecins appartenant au CPDPN signent une autorisation d'IMG.

Des entretiens avec l'équipe en charge de l'IMG permettent d'aborder différents points : modalités de l'IMG, arrêt de la vie fœtale (à partir de 22 SA), possibilité de voir le corps, autorisation pour un examen fœtopathologique (nécessite un consentement spécifique, tout comme les études génétiques *post mortem*), prise en charge du corps, organisation d'obsèques…

L'aide d'un psychologue est systématiquement proposée à la mère ou au couple.

Diagnostic prénatal = caryotype fœtal avec accord écrit maternel.
Dimension éthique du recours éventuel à une interruption médicale de grossesse.

Références

Article R. 2131-1 du Code de la santé publique : « Définition et mise en œuvre du diagnostic prénatal ».

	Bull M.J. Committee on Genetics. Health supervision for children with Down syndrome. Pediatrics, 2011 ; 128 : 393–406. http://pediatrics.aappublications.org/content/128/2/393
	Rapport médical et scientifique 2015 de l'Agence de Biomédecine (incluant le dépistage de la trisomie 21). https://www.agence-biomedecine.fr/annexes/bilan2015/donnees/diag-prenat/01-diag_prenat/synthese.htm
	Trisomie 21 : la HAS actualise ses recommandations concernant le dépistage prénatal de la trisomie 21, mai 2017. https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2768535/fr/trisomie-2-la

Bull, M.J., 2011. Committee on Genetics. Health supervision for children with Down syndrome. Pediatrics 128, 393–406. http : //pediatrics.aappublications.org/content/128/2/393.

Rapport médical et scientifique 2015 de l'Agence de Biomédecine (incluant le dépistage de la trisomie 21). https://www.agence-biomedecine.fr/annexes/bilan2015/donnees/diag-prenat/01-diag_prenat/synthese.htm.

Trisomie 21 : la HAS actualise ses recommandations concernant le dépistage prénatal de la trisomie 21. https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2768535/fr/trisomie-2-la.

CHAPITRE

13

Syndrome de l'X fragile

Item et objectifs du CNCI

Item 43 – UE 2 – Problèmes posés par les maladies génétiques, à propos d'une maladie d'instabilité : le syndrome de l'X fragile

- Expliquer les bases du conseil génétique, les possibilités de diagnostic prénatal (modalités et options de prise en charge dans le cadre d'une maladie d'une particulière gravité).
- Expliquer la prescription des tests génétiques : organisation et aspects réglementaires.

Avant de commencer...

Le syndrome de l'X fragile est une affection génétique liée à l'X. L'X fragile est la deuxième cause génétique de déficience intellectuelle, après la trisomie 21.

L'anomalie génétique responsable est une mutation instable dans le gène *FRM1*, qui code une protéine (FMRP) indispensable au fonctionnement synaptique. Le gène normal contient une séquence de plusieurs triplets CGG. Cette suite de triplets prédispose à des erreurs lors de la réplication de l'ADN, qui conduisent à une expansion du nombre de triplets. Celle-ci s'aggrave au fil des générations.

Le gène *FRM1* a différents états : normal, intermédiaire, prémuté et muté :

- **la séquence normale** compte de moins de 45 triplets;
- entre 45 et 54 triplets, on parle d'**allèles non pathogènes intermédiaires** car ils sont instables;
- **la prémutation** s'étend de 55 à environ 200 triplets, sans hyperméthylation. L'ARN messager allongé est fonctionnel mais instable. Il tend à former des agrégats toxiques dans les noyaux des neurones;
- **la mutation** compte plus de 200 répétitions CGG, ce qui entraîne une modification épigénétique secondaire (méthylation de l'ADN) qui empêche la transcription du messager.

L'expansion du nombre de triplets CGG est responsable de trois phénotypes pouvant s'observer dans la même famille :

- la mutation complète est à l'origine d'une déficience intellectuelle dans les deux sexes : le syndrome de l'X fragile;
- la prémutation induit deux phénotypes :
  - une maladie neurodégénérative touchant les adultes de plus de 50 ans : le syndrome FXTAS (*Fragile X Tremor Ataxia Syndrome*);
  - l'insuffisance ovarienne avec ménopause prématurée.

Le diagnostic clinique d'X fragile repose sur l'association de signes peu spécifiques : déficience intellectuelle associée à des troubles du comportement (notamment traits autistiques), visage allongé avec gros périmètre crânien, grandes oreilles, et macro-orchidie après la puberté.
Le diagnostic est confirmé par un test génétique (évaluation du nombre de triplets CGG et de la méthylation du locus *FRM1*). Un diagnostic prénatal peut être proposé aux couples à risque. En cas de diagnostic d'X fragile, l'information des apparentés à risque est obligatoire.

I. Pour bien comprendre

A. Données épidémiologiques

Avec une prévalence de 1/4 000 garçons et de 1/5 000 à 1/8 000 filles, le syndrome de l'X fragile explique 2 à 3 % de la déficience intellectuelle et représente la première étiologie monogénique et la deuxième cause de déficience intellectuelle après la trisomie 21.
Une femme sur 200 et un homme sur 400 sont prémutés.

Le syndrome doit son nom au fait que 10 à 30 % des chromosomes X des malades, dans des conditions particulières de culture (qui ne sont plus utilisées aujourd'hui) tendent à casser au niveau de l'extrémité du bras long du chromosome X.

X fragile = première cause monogénique de déficience intellectuelle.

B. Données génétiques

Le gène *FMR1* (*Fragile X Mental Retardation 1*) est situé à l'extrémité du bras long du chromosome X, au niveau de la bande Xq27.3. Il est transcrit en un ARN messager (ARNm) codant la protéine FMRP. FMRP est une protéine chaperonne qui peut se lier à des ARNm. Elle contrôle la synthèse protéique au sein des épines dendritiques, en transportant divers ARNm, dont elle module la traduction, du noyau vers la région présynaptique. Elle est donc indispensable pour la plasticité synaptique.

Les mutations par expansion de triplets sont une classe particulière de mutation, dites « instables » puisque l'expansion se modifie à chaque génération (tableau 13.1). D'autres pathologies génétiques sont liées à des mutations instables, comme la chorée de Huntington et la dystrophie myotonique de Steinert.

Une succession de triplets CGG (entre 6 et 46, en moyenne 30), parfois entrecoupée par un ou deux codons AGG, est localisée dans la partie 5' non transcrite du premier exon du gène *FMR1*, en amont du codon d'initiation. Cette suite de triplets favorise les erreurs de réplication de l'ADN conduisant à une expansion du nombre de triplets CGG. Jusqu'à 45 triplets, les mutations par expansion sont exceptionnelles. Elles surviennent plus fréquemment pour des allèles de 46 à 54 triplets (« allèles intermédiaires »).
À partir de 55 triplets, un allongement de la séquence survient à chaque méiose. Une expansion de 55 à environ 200 triplets sans méthylation du gène *FMR1* est appelée une **prémutation**. Elle peut être transmise par les deux sexes. La protéine FMRX est synthétisée, mais l'ARNm trop long forme des agrégats dans les noyaux des neurones sur lesquels ils exercent un effet toxique.

Tableau 13.1. Caractéristiques moléculaires des mutations de *FRM1*.

Nombre de triplets CGG	État	Stabilité	Parent transmetteur	Conséquence sur l'ARNm	Conséquence sur la protéine FMRP
6 à 44 (moyenne : 30)	Normal	Expansion exceptionnelle vers une prémutation			
45 à 54	Intermédiaire	Expansion rare vers une prémutation, jamais vers une mutation	Par le père (à un fœtus féminin) ou la mère		
55 à ≈ 200 sans méthylation	Prémutation	Expansion systématique vers une prémutation plus grande ou vers une mutation	Par le père (à un fœtus féminin) ou la mère	Présent Forme des agrégats toxiques dans les noyaux des neurones	Normalement synthétisée
> ≈ 200 avec méthylation	Mutation complète	Expansion variable Pas de retour à la prémutation	Par la mère (prémutée ou mutée)	Pas d'ARN messager	Chez l'homme : pas de protéine Chez la femme : niveau réduit de protéine

Une **mutation complète** correspond à une expansion supérieure à 200 triplets associée à une hyperméthylation secondaire du locus *FRM1*, induite par l'expansion. Ce mécanisme épigénétique bloque la transcription : la protéine *FMR1* n'est plus synthétisée. Il n'est pas rare de rencontrer des sujets présentant un génotype mosaïque associant mutation/grande prémutation. Une mutation complète ne peut être transmise que par une femme mutée ou prémutée.

La transition d'un allèle normal ou intermédiaire au gène muté requiert au moins deux générations et souvent plus (pas de néomutation).

X fragile = mutation complète dans le gène *FMR1* (expansion de triplets ≥ 200 CGG avec méthylation du locus).

II. Faire le diagnostic de mutation dans le gène *FMR1*

A. Tableau clinique du syndrome de l'X fragile

1. Généralités

Prémutation et mutation du gène *FMR1* sont responsables de maladies différentes, par deux mécanismes physiopathologiques distincts : toxicité nucléaire des ARNm pour la prémutation, absence de protéine pour la mutation (tableau 13.2).

Le diagnostic du syndrome de l'X fragile est difficile sur des bases cliniques, car les signes évocateurs sont discrets et peu spécifiques.

Il est donc souvent recherché en première intention dans l'exploration de toute déficience intellectuelle non syndromique.

Tableau 13.2. Corrélations entre le type de mutation, les conséquences cliniques et les risques génétiques.

Statut	Risque génétique	Conséquences cliniques	
		Chez l'homme	Chez la femme
Normal	Expansions exceptionnelles		
Intermédiaire	Expansions rares		
Prémutation	Expansion systématique, dans les 2 sexes Une femme prémutée peut transmettre une mutation complète	Syndrome FXTAS : < 20 % à 60 ans, 75 % à 80 ans	Ménopause prématurée : risque cumulé 20 %
Mutation	Transmis uniquement par une femme mutée ou prémutée (jamais par un homme prémuté)	Déficience intellectuelle constante : syndrome de l'X fragile	Difficultés cognitives variables (50 % cas)

Il n'y a pas de traitement curatif. La prise en charge est pluridisciplinaire : médicale (neuropédiatre, pédopsychiatre, généticien), médicosociale, éducative (scolarité adaptée) et rééducative (psychomotricité, orthophonie…).

2. X fragile chez les garçons porteurs d'une mutation complète

Chez l'homme, l'absence de protéine FRMP est systématiquement responsable d'une déficience intellectuelle, le syndrome de l'X fragile :

- déficience intellectuelle constante :
  - retard de développement psychomoteur, en particulier sur le langage ;
  - déficience intellectuelle modérée (QI habituellement entre 40 et 50) avec troubles des apprentissages ;
- troubles du comportement : hyperactivité, timidité avec fuite du regard ;
- troubles du spectre autistique (30 %) ;
- dysmorphie faciale devenant plus évidente avec l'âge (fig. 13.1) :
  - visage allongé avec de grandes oreilles décollées ;
  - macrocéphalie, front allongé, menton long et marqué ;
- signes inconstants : épilepsie, hyperlaxité ligamentaire, prolapsus de la valve mitrale… ;
- après la puberté : macro-orchidie.

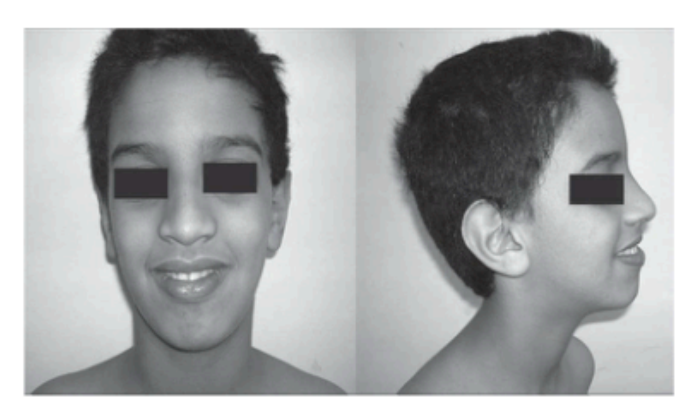


Fig. 13.1. X fragile.

Triade = déficit intellectuel, dysmorphie faciale, macro-orchidie (après la puberté).

3. X fragile chez les filles porteuses d'une mutation complète

Parmi les femmes porteuses d'une mutation complète, des difficultés cognitives de sévérité variable s'observent dans la moitié des cas, en relation avec l'inactivation physiologique plus ou moins biaisée d'un des deux chromosomes X. Dans la situation la plus défavorable (10 %), la déficience intellectuelle des femmes mutées est similaire à celle des hommes mutés.

Déficit intellectuel si mutation complète = 100 % des garçons et 50 % des filles.

B. Conséquences cliniques d'une prémutation dans le gène *FMR1*

1. Généralités

Le mécanisme pathogénique de la prémutation FRMP est un effet toxique des ARNm. Les personnes porteuses d'une prémutation n'ont pas de déficience intellectuelle mais peuvent développer des troubles neurologiques tardifs (*Fragile X Tremor Ataxia Syndrome*, FXTAS), plus commun chez les hommes, et, chez les femmes, une insuffisance ovarienne prématurée.

2. Prémutation chez les hommes

Le risque cumulé de développer un syndrome FXTAS est de l'ordre de 20 % entre 50 et 60 ans, de 75 % après 80 ans. La précocité et la sévérité des signes sont corrélées au nombre de triplets.

Cette maladie neurodégénérative progressive se traduit par des tremblements pseudo-parkinsoniens, une ataxie cérébelleuse et un déclin cognitif avec troubles de la mémoire à court terme, dégradation des fonctions exécutives puis démence.

Il n'y a pas de traitement curatif.

3. Prémutation chez les femmes

La prévalence de l'insuffisance ovarienne prématurée est de 20 % (*versus* 1 % dans la population générale). Elle conduit à une ménopause précoce (aménorrhée > 4 mois avant 40 ans, avec niveau de FSH post-ménopausique), qui peut donc parfois être le signe révélateur du syndrome au sein d'une famille.

Le syndrome FXTAS peut s'observer chez une femme prémutée. Son incidence est faible mais n'a pas été chiffrée.

Prémutation : prédisposition à FXTAS et ménopause prématurée. Pas de déficience intellectuelle.

C. Examens paracliniques

La suspicion clinique doit être confirmée par un examen de biologie moléculaire. Pour rappel, les chromosomes X fragiles ne se voient pas sur un caryotype standard ; leur mise en évidence nécessitait des conditions de culture particulière.

La recherche d'un X fragile doit être demandée spécifiquement au laboratoire.

Une PCR fluorescente permet d'amplifier l'ADN et d'évaluer le nombre de triplets CGG d'un allèle normal (exclusion du diagnostic) ou d'une prémutation courte.

Si la PCR ne détecte aucun allèle de petite taille chez le garçon ou un seul allèle chez une fille, le laboratoire recherche ensuite une grande expansion et établit le profil de méthylation par *western blot*.

Certains kits commercialisés récemment permettent de combiner ces deux approches en une seule étape. À noter : les techniques de séquençage à haut débit qui se généralisent pour l'exploration des maladies génétiques ne sont pas adaptées à l'identification des mutations par expansion de triplets.

Confirmation diagnostique = test génétique pour évaluer le nombre de triplets et le profil de méthylation du locus *FRM1*. L'X fragile ne se voit pas sur un caryotype standard.

III. Conseil génétique et diagnostic prénatal

A. Conseil génétique

1. Généralités

Le conseil génétique est donné aux parents lors d'une consultation de génétique.

L'étude de l'arbre généalogique familial et des résultats de la génétique moléculaire permettent de déterminer le risque auquel les apparentés sont exposés. La mère d'un enfant atteint d'une mutation de l'X fragile est obligatoirement porteuse d'une prémutation ou d'une mutation complète (pas de néomutation) : il y a donc toujours des implications familiales lors d'un diagnostic d'X fragile.

2. Risque de transmission

Pour une femme porteuse d'une prémutation, la probabilité de transmettre une mutation complète dépend principalement de son nombre de triplets CGG. Elle est moindre si des triplets AGG sont présents. Ce risque est nul pour les allèles intermédiaires. Elle est très élevée pour des allèles de plus de 110 CGG.

La probabilité *a priori* qu'une femme prémutée transmette une mutation complète est faible pour une petite prémutation et élevé pour une grande prémutation. Toutefois, si une femme prémutée a déjà engendré un enfant muté, la probabilité qu'elle transmette à nouveau une mutation plutôt qu'une prémutation est extrêmement élevée. En pratique, son risque d'avoir un garçon atteint est donc comparable à celui d'une femme mutée (50 %).

Pour une femme porteuse d'une mutation complète (ou une femme prémutée qui a déjà un enfant porteur d'une mutation complète), la probabilité de transmettre une mutation complète à sa descendance est de 50 %.

Si elle attend un garçon, celui-ci aura un risque de 50 % d'hériter de la mutation complète et de présenter le syndrome de l'X fragile.

Si elle attend une fille, celle-ci a 50 % de risque d'hériter de la mutation complète, dont on sait qu'elle conduit à une déficience intellectuelle une fois sur deux.

Un homme porteur d'une prémutation transmettra cette prémutation à toutes ses filles.

Ses fils n'ont aucun risque.

3. Étude familiale

Le dépistage des femmes conductrices est réalisé dans le cadre de la consultation de génétique. Le dépistage des hommes prémutés doit être proposé dans le cadre des consultations de diagnostic présymptomatiques (voir plus bas).

B. Diagnostic prénatal

1. Généralités

Le diagnostic prénatal (DPN) doit être discuté avec toute femme porteuse d'une prémutation ou d'une mutation complète, en raison du risque élevé de récurrence et de la sévérité de la maladie, car l'X fragile entre dans les termes de la loi autorisant le DPN et l'interruption médicale de grossesse (IMG), en raison de la forte probabilité d'une affection d'une particulière gravité incurable au moment du diagnostic.

Le conseil génétique est difficile en cas de diagnostic d'une mutation complète chez un fœtus de sexe féminin puisqu'il n'y a pas de moyen de préciser au couple si l'enfant aura une déficience intellectuelle et, dans cette hypothèse, quelle en sera la sévérité. Compte tenu de la forte probabilité de déficience intellectuelle, une demande d'IMG est acceptable dans cette circonstance.

L'alternative au diagnostic prénatal est le diagnostic préimplantatoire. Cette technique a pour but d'identifier la présence de la mutation complète sur des embryons obtenus après fécondation *in vitro*. Le diagnostic moléculaire est réalisé sur une seule cellule de l'embryon prélevée au stade morula. Seuls sont transférés dans l'utérus des embryons portant un X non muté.

2. Modalités du DPN

Une consultation de génétique préalable est indispensable.

Elle permet de donner une information claire et loyale aux parents sur les enjeux médicaux et éthiques, de recueillir leur consentement écrit pour la réalisation de l'acte de diagnostic prénatal et de leur exposer les résultats possibles.

La recherche de la mutation est réalisée soit à partir de prélèvement de villosités choriales ou biopsie de trophoblaste (vers 11–12 SA), soit à partir d'un prélèvement de liquide amniotique (vers 15–16 SA).

Un diagnostic de sexe fœtal peut être proposé à 10 SA par la recherche dans le sang maternel de séquence d'ADN fœtal spécifiques du sexe masculin, si le couple n'est demandeur d'un DPN que pour un fœtus de sexe masculin.

Diagnostic prénatal car risque élevé de récurrence.

IV. Annexe : prescription des tests génétiques

A. Principes législatifs

En médecine, les règles de droit sont contenues essentiellement dans le Code civil (art. 16) et le Code de la santé publique (art. L. 1111 et s.). Elles sont fondées sur le principe fondamental du respect de l'autonomie et de la dignité de la personne qui décide seule des actes sur son corps.

Ainsi, un acte médical ne peut être réalisé que si trois conditions sont réunies : une nécessité médicale (pour le patient et, dans des cas limités, pour autrui), un consentement éclairé (par une information) et une raison proportionnée (entre la gravité de l'état de santé du patient, les risques encourus par le traitement et les bienfaits escomptés).

Compte tenu des implications personnelles et familiales de l'identification des caractéristiques génétiques, et des risques de dérives médicales et sociales, la législation française a renforcé la protection de la personne en exigeant une information supplémentaire et une formalisation spécifique du consentement par écrit (loi n° 2011-814 du 7 juillet 2011 relative à la bioéthique).

Chez un patient ayant un symptôme conduisant à l'hypothèse d'une maladie génétique, un examen génétique ne peut avoir lieu que dans le cadre d'une consultation médicale individuelle. Tout médecin, même non spécialiste en génétique, peut donc prescrire un tel examen, en respectant les obligations mentionnées. Le laboratoire ne peut rendre le résultat de ce test génétique qu'au médecin qui l'a prescrit. Il incombe à ce médecin d'informer son patient et de gérer le cas échéant l'information de la parentèle. Le consentement et l'attestation du rendu du résultat doivent figurer dans le dossier.

Obligation d'information. Consultation médicale individuelle. Consentement écrit.

B. Particularité de la législation concernant les tests génétiques

1. Consentement éclairé

Aucune analyse des caractères génétiques ne peut se faire sans consentement éclairé, donné par le sujet testé ou, pour un mineur, par un parent (le mineur doit signer s'il est en capacité de comprendre). Le consentement doit préciser l'objet de l'analyse (par exemple : exploration d'un retard psychomoteur). Celui-ci peut comporter des clauses facultatives auxquelles le signataire souscrit individuellement, notamment l'autorisation de communiquer le résultat à un médecin et le désir ou non d'être informé de découvertes fortuites.

2. Test d'un mineur

Un test génétique ne peut être prescrit chez un mineur ou chez un majeur sous tutelle que si celui-ci ou sa famille peuvent bénéficier de mesures préventives ou curatives immédiates.

Il n'est donc permis de tester un enfant non symptomatique que si un résultat anormal pourrait impacter sa prise en charge pédiatrique. Par exemple, vérifier le statut d'hétérozygote pour une maladie récessive ou rechercher une chorée de Huntington ou une prédisposition au cancer du sein (*BRCA1*) ne sont donc pas autorisés, alors que rechercher une mutation dans le gène de la polypose rectocolique est licite. Exceptionnellement, un mineur asymptomatique peut aussi être prélevé si son résultat est indispensable pour l'interprétation des données familiales.

3. Consentement éclairé et découvertes fortuites (arrêté du 27 mai 2013)

L'information donnée avant de prescrire un test génétique doit notamment porter sur le cadre de l'examen (visée diagnostique, étude familiale, thérapeutique, conseil génétique…), les spécificités de la maladie recherchée, les limites des examens génétiques, le risque éventuel d'identification de caractéristiques génétiques sans relation directe avec la prescription et les obligations d'information de la parentèle.

Un médecin peut informer le patient des résultats ayant une conséquence clinique connue sans rapport avec l'indication de la prescription en cas d'identification d'une anomalie génétique dont les conséquences sont susceptibles de mesures de prévention, y compris de conseil génétique, ou de soins, à condition que le patient ait préalablement donné son consentement exprès (item spécifique du consentement).

Ces diagnostics fortuits sont fréquents lors de la réalisation d'examen chromosomique sur puce ADN et dans les tests fondés sur le séquençage de panels de gènes ou d'exomes.

4. Information de la parentèle (arrêté du 8 décembre 2014)

L'obligation d'information à la parentèle est applicable pour toute anomalie génétique grave dont les conséquences sont susceptibles de mesures de prévention, y compris de conseil génétique, ou de soins.

Sont concernées les situations impliquant :

- un risque de décès prématuré ;
- un risque de handicap sévère, en particulier le risque d'impossibilité d'autonomie à l'âge adulte ;
- une gravité particulière ou un caractère incurable au regard de l'état des connaissances et de la littérature au moment de la consultation.

Au moment de la restitution du résultat, le médecin doit dresser la liste des personnes à informer en se fondant sur l'arbre généalogique et le mode de transmission (apparentés du premier et du second degré, en général), et fournir au patient un document explicatif simple que ce dernier pourra diffuser à ses proches.

Si une personne refuse de transmettre elle-même l'information à ses proches à risque, elle peut autoriser par écrit le médecin à procéder à cette information. Elle est alors tenue de communiquer les coordonnées des intéressés dont elle dispose. Le non-respect de cette obligation est passible de poursuites pénales.

On retiendra de cette évolution récente de la législation, une fragilisation du secret médical dans le cadre d'un examen des caractéristiques génétiques, qui n'appartient donc plus à une personne mais à sa famille tout entière.

5. Diagnostic présymptomatique

Chez une personne asymptomatique mais ayant des antécédents familiaux, un test génétique ne peut être prescrit que dans le cadre d'une consultation médicale individuelle (art. R. 1131-5 du Code de la santé publique). Cette consultation est effectuée par un médecin œuvrant au sein d'une équipe pluridisciplinaire dotée d'un protocole type de prise en charge et déclarée auprès de l'Agence de la biomédecine.

Diffusion des résultats d'une anomalie génétique grave à la parentèle si mesures préventives possibles.

Références

Biancalana, V., Glaeser, D., McQuaid, S., et al., 2015. EMQN best practice guidelines for the molecular genetic testing and reporting of fragile X syndrome and other fragile X-associated disorders. Eur J Hum Genet 417–425.

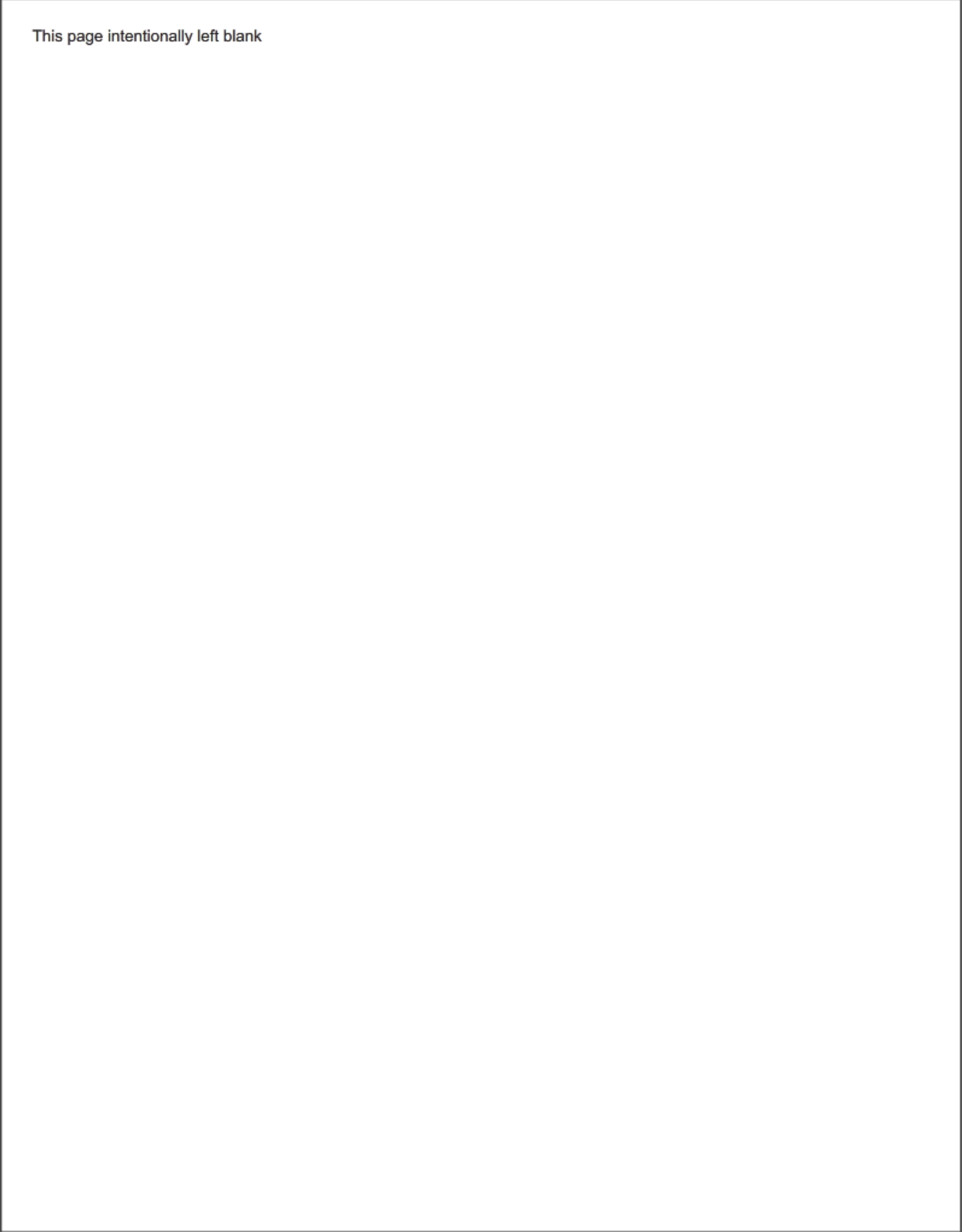


Saul R.A., Tarleton J.C. FMR1-Related Disorders. In : Pagon R.A., Adam M.P., Ardinger H.H., Wallace S.E., Amemiya A., Bean L.J.H., Bird T.D., Fong C.T., Mefford H.C., Smith R.J.H., Stephens K. (eds). GeneReviews® [Internet], mise à jour 2012. Seattle (WA) : University of Washington ; 1993–2016. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1384/

Saul, R.A., Tarleton, J.C., 1993–2016. FMR1-Related Disorders. In : Pagon, R.A., Adam, M.P., Ardinger, H.H., Wallace, S.E., Amemiya, A., Bean, L.J.H., Bird, T.D., Fong, C.T., Mefford, H.C., Smith, R.J.H., Stephens, K. (Eds.), GeneReviews® [Internet], mise à jour 2012. University of Washington, Seattle (WA). https : //www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1384/.

IV

Gastroentérologie – Nutrition – Chirurgie abdomino-pelvienne



This page intentionally left blank

CHAPITRE
14
Alimentation et besoins nutritionnels

Item et objectif du CNCI

Item 45 – UE 2 – Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant

Expliquer les besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.

Avant de commencer…

Le nourrisson doit avoir une alimentation lactée exclusive jusqu'à l'âge de 4–6 mois.
Celle-ci est idéalement constituée par l'allaitement maternel dont la promotion est indispensable.

La diversification alimentaire ne doit pas être commencée avant l'âge de 4 mois ni après l'âge de 6 mois.
Le gluten doit être introduit chez le nourrisson entre les âges de 4 et 12 mois.

Un nourrisson est dit à risque d'allergie lorsqu'il existe un terrain atopique chez un parent du premier degré (père, mère, frère ou sœur).
Il doit alors bénéficier idéalement d'un allaitement maternel exclusif ou à défaut d'une alimentation par une préparation hypoallergénique (HA) jusqu'à la diversification. La diversification ne doit pas être retardée ni modifiée dans ses modalités.

La supplémentation en vitamine D est systématique quel que soit le mode d'alimentation.

I. Apports nutritionnels

A. Apports hydriques conseillés

L'eau représente 75 % du poids du corps les premières semaines de vie et 60 % à l'âge d'un an. Le nourrisson est très dépendant des apports hydriques du fait de ce contenu en eau élevé et de l'immaturité des fonctions de concentration-dilution des urines. Les besoins hydriques doivent être d'autant plus importants, par kilogramme de poids, que l'enfant est plus jeune.

Il faut être attentif au risque accru de déshydratation lorsque les pertes hydriques sont augmentées : diarrhée, vomissements, fièvre, ou température ambiante élevée.

Les apports hydriques sont couverts initialement par l'alimentation lactée exclusive, puis par l'eau des aliments et des boissons dès le début de la diversification alimentaire.

Les apports hydriques conseillés, exprimés en mL/kg par jour, figurent dans le tableau 14.1.

Tableau 14.1. Besoins hydriques de l'enfant.

Âge	Besoins hydriques
Naissance	150 mL/kg/j
< 6 mois	120 mL/kg/j
1–2 ans	100 mL/kg/j
2–5 ans	80 mL/kg/j
> 5 ans	55 mL/kg/j

B. Apports énergétiques conseillés

Les besoins énergétiques, exprimés en kilocalories (kcal), sont d'autant plus élevés que l'enfant est en phase de croissance rapide, notamment au cours des 2 premières années et pendant la puberté. Le poids de naissance double vers 4–5 mois, triple vers 1 an, et quadruple vers 2,5 ans. Le gain statural est de 25 cm la 1re année, 10 cm la 2e année et 8 cm la 3e année.

Pour retenir simplement les besoins énergétiques moyens de l'enfant et de l'adolescent : tableau 14.2.

Tableau 14.2. Besoins énergétiques moyens de l'enfant et de l'adolescent.

Âge	Énergie (kcal/j)	
	Filles	Garçons
1–3 mois	450	
4–6 mois	600	
7–9 mois	750	
10–12 mois	900	
2 ans	1 200	
3 ans	1 300	
4 ans	1 400	
5 ans	1 500	
6 ans	1 600	1 700
7 ans	1 700	1 800
8 ans	1 800	1 900
9 ans	1 900	2 000
10 ans	2 000	2 100
11 ans	2 100	2 200
12 ans	2 200	2 300
13 ans	2 300	2 400
14 ans	2 400	2 500
15 ans	2 500	2 600
16 ans	2 600	2 700

Les apports nutritionnels doivent couvrir la dépense énergétique de repos, la thermorégulation, la transformation des nutriments en source d'énergie et l'activité physique. Chez l'enfant et l'adolescent, ils doivent aussi couvrir la croissance. Le coût énergétique de la croissance est maximal durant les 6 premiers mois de la vie où il représente 20 à 25 % des *ingesta*, avant de diminuer ensuite rapidement.

C. Apports conseillés en macronutriments : protéines, lipides et glucides

1. Apports conseillés en protéines

Les protéines constituent la source d'azote de l'organisme. Elles apportent les acides aminés que l'organisme ne peut synthétiser, dénommés indispensables, assurent le développement musculaire et squelettique, et la production de protéines fonctionnelles (immunoglobulines, hémoglobine, enzymes). Les protéines ne sont pas destinées à contribuer à la couverture des besoins énergétiques.

Les apports nutritionnels conseillés (ANC) en protéines sont de l'ordre de 10 g par jour jusqu'à l'âge de 2 ans, puis d'environ 1 g/kg par jour. Il est recommandé que les protéines contribuent à environ 15 % des apports énergétiques.

2. Apports conseillés en lipides

En raison de leur densité calorique de 9 kcal/g, les lipides contribuent beaucoup à la couverture des besoins énergétiques. Les apports lipidiques doivent également assurer les besoins en vitamines liposolubles (A, D, E et K), et en acides gras essentiels (AGE). Les lipides devraient contribuer à 45–50 % des apports énergétiques jusque 2–3 ans et 35–40 % ensuite.

Les AGE sont constitués de deux acides gras polyinsaturés : l'acide linoléique et l'acide α-linolénique. Ce sont les constituants indispensables des membranes cellulaires, en particulier du tissu cérébral. Leur carence, très rare dans les pays développés, se manifeste par un retard de croissance staturo-pondéral, des anomalies cutanéophanériennes, des infections à répétition et des perturbations du développement psychomoteur. À partir des AGE se produisent une série d'élongations et de désaturations aboutissant à des acides gras polyinsaturés à longue chaîne (AGPI-LC), principalement l'acide arachidonique et l'acide docosahexaénoïque. Ces AGPI-LC (présents dans le lait maternel) jouent un rôle très important dans le développement du système nerveux central et de la rétine, ainsi que dans l'immunité et le contrôle de l'inflammation.

4. Apports conseillés en glucides

Les glucides ont essentiellement un rôle d'apport calorique : ils apportent 4 kcal/g. Leur source principale pendant les premiers mois d'alimentation lactée exclusive est le lactose (glucose + galactose). Les glucides devraient contribuer à 50–60 % des apports énergétiques.

D. Apports conseillés en fer

Les besoins en fer sont importants à couvrir chez le nourrisson, en raison du rôle essentiel du fer dans la synthèse de l'hémoglobine et dans le développement du système nerveux central. Le déficit en fer est la plus fréquente des pathologies nutritionnelles de la planète.

Quel que soit l'âge, l'absorption intestinale du fer est basse, ce qui explique que les ANC atteignent 6 à 10 mg par jour jusqu'à 10 ans puis 13 à 16 mg par jour au-delà pour couvrir des besoins de 1–2 mg par jour de fer absorbé. Le fer héminique (viande, poisson, abats) est mieux absorbé que le fer non héminique (lait, végétaux, œuf) : 20–30 % *versus* 2–5 %.

La teneur en fer du lait de vache est très faible, ce qui le rend inadapté à l'alimentation du nourrisson et du jeune enfant. Dans les laits infantiles (1er âge, 2e âge et lait de croissance), la présence de sels ferreux et de vitamine C améliore l'absorption du fer qui atteint 10–20 %. Même l'absorption du fer du lait de mère n'est pas totale (50 %).

Les ANC en fer sont également élevés au moment de la puberté, en particulier pour les filles en raison des pertes menstruelles.

Les besoins en fer sont assurés chez le nourrisson et le jeune enfant par les laits infantiles (1er âge, 2e âge, lait de croissance) et, chez l'enfant et l'adolescent, par la consommation d'une quantité suffisante de produits carnés. Les végétaux, même les plus riches en fer (légumes secs, épinards), ne contribuent que très peu à assurer ces besoins car le fer qu'ils contiennent est très mal absorbé.

E. Apports conseillés en calcium

Les ANC en calcium (tableau 14.3), qui est essentiel pour une minéralisation optimale du squelette, doivent tenir compte du coefficient d'absorption intestinale (fonction de la biodisponibilité du calcium des aliments) et de l'apport en vitamine D.

La puberté est une période clé dans la minéralisation du squelette, où les besoins calciques sont particulièrement élevés.

Les besoins sont principalement apportés par le lait et les produits lactés.

Tableau 14.3. Besoins en calcium.

Âge	Calcium (mg/j)
0–4 ans	400–500
5–7 ans	700
8–10 ans	900
11–18 ans	1 200

F. Apports conseillés en vitamines

1. Apports conseillés en vitamine D

La vitamine D joue un rôle essentiel pour l'absorption intestinale du calcium, la minéralisation osseuse et la prévention du rachitisme.

Le lait maternel contient peu de vitamine D (25–70 UI/L), les préparations lactées sont enrichies en vitamine D mais insuffisamment pour assurer les besoins.

La prévention du déficit en vitamine D repose sur :

- la supplémentation des femmes enceintes au début du 7e mois de grossesse (en particulier en cas de dernier trimestre hivernal ou printanier) avec une dose unique de 80 000 à 100 000 UI ;
- jusqu'à l'âge de 18 mois :
  - la supplémentation de 600–800 UI par jour chez l'enfant recevant une préparation lactée ;
  - la supplémentation de 1 000–1 200 UI par jour chez l'enfant allaité par sa mère ou recevant un lait non enrichi en vitamine D ou en cas de facteurs de risque (forte pigmentation cutanée, pas d'exposition au soleil estival, dermatose empêchant cette exposition, vêtements très couvrants en période estivale, malabsorption digestive, cholestase, insuffisance rénale, syndrome néphrotique, traitement par corticoïdes, rifampicine, phénobarbital ou phénytoïne) ;

- de l'âge de 18 mois à 5 ans, puis chez l'adolescent après 10 ans : la supplémentation automno-hivernale par la prise de deux doses de charge de 100 000 UI, l'une en novembre et l'autre en février. Chez les enfants et adolescents ayant les facteurs de risque précédemment définis ou obèses, une supplémentation trimestrielle de 100 000 UI est indiquée de 1 an à 18 ans.

2. Apports conseillés en vitamine K

La vitamine K joue un rôle essentiel dans la synthèse des facteurs de coagulation, en particulier en période néonatale. Les ANC en vitamine K sont de 5–10 µg par jour jusqu'à 2 ans.

Afin de prévenir la maladie hémorragique du nouveau-né, il est recommandé de donner 2 mg de vitamine K *per os* à la naissance et entre le 4e et le 7e jour de vie.

Pour tenir compte de la faible teneur en vitamine K du lait maternel, une supplémentation de 2 mg *per os* est indiquée à 1 mois de vie en cas d'allaitement exclusif. Cette prise à 1 mois est optionnelle en cas d'alimentation au biberon.

3. Points clés sur le déficit en vitamine D, ou rachitisme

Diagnostic clinique :

- bourrelets métaphysaires au niveau des poignets et chevilles ;
- nodosités au niveau des jonctions chondrocostales ;
- genu varum ;
- craniotabès (ramollissement des zones occipitales et pariétales), retard à la fermeture de la fontanelle antérieure ;
- retard d'apparition dentaire avec caries précoces ;
- hyperlaxité ligamentaire et hypotonie musculaire ;
- déformations thoraciques responsables de bronchopneumopathies ;
- complications de l'hypocalcémie : tétanie, crise convulsive, laryngospasme, trouble du rythme cardiaque.

Diagnostic biologique :

- phosphatases alcalines très élevées ;
- 25(OH)-vitamine D3 diminuée, 1,25$(OH)_2$-vitamine D3 d'abord normale puis diminuée ;
- calcémie normale ou diminuée ;
- association fréquente avec anémie hypochrome microcytaire ferriprive.

Bilan radiologique :

- radiographies osseuses (poignet) :
  - élargissement transversal de la métaphyse, concavité de la ligne métaphysaire et apparition de spicules latéraux donnant l'aspect dit « en toit de pagode » ; aspect flou, dentelé en peigne de la ligne métaphysaire, ou simple irrégularité dans les formes discrètes ;
  - retard d'apparition des points d'ossification, qui sont flous et irréguliers ;
- radiographie de thorax : image en « bouchon de champagne » des jonctions chondrocostales.

Traitement :

- rachitisme normocalcémique : vitamine D (200 000 UI en dose de charge puis 2 000 à 5 000 UI par jour) ;
- rachitisme avec hypocalcémie :

  - correction de l'hypocalcémie indispensable avant de débuter la vitaminothérapie ;
  - correction des carences associées : folates, fer ;
- évoquer un rachitisme vitaminorésistant si échec du traitement.

II. Alimentation : avec quoi ?

A. Rationnel

L'évolution de la maturation des différentes fonctions physiologiques, en particulier digestives, rénales et neurosensorielles permet d'individualiser schématiquement trois périodes clés dans l'alimentation du nourrisson et de jeune enfant.

Alimentation lactée exclusive : de la naissance à 4–6 mois

L'équipement enzymatique du tube digestif permet la digestion des protéines, des lipides et des glucides du lait maternel ou des préparations lactées, mais pas encore de grandes quantités d'amidon. Les limites des capacités rénales (concentration-dilution des urines) justifient de veiller à la charge osmotique du régime, c'est-à-dire aux apports en protéines et en sel.

Diversification alimentaire : de 4–6 mois à 12 mois

C'est une période de transition, caractérisée par l'introduction progressive d'aliments autres que le lait. L'introduction progressive des protéines alimentaires est essentielle pour l'acquisition de la tolérance vis-à-vis de ces protéines et la prévention des manifestations allergiques.

Alimentation totalement diversifiée : après 12 mois

Après l'âge de 1 an, une alimentation de type adulte est possible, tout en veillant à la prévention des principales carences nutritionnelles à cet âge (fer, vitamine D, AGPI-LC).

B. Alimentation lactée exclusive

1. Allaitement (maternel)

Les avantages de l'allaitement sont nombreux (voir chapitre 46).

Le lait maternel est le modèle nutritionnel pour l'alimentation du nourrisson, et constitue la référence retenue pour le calcul des besoins et donc des ANC dans cette tranche d'âge. Il couvre à lui seul, à l'exception de la vitamine D et de la vitamine K, tous les besoins du nourrisson de la naissance à 6 mois. Au-delà de 6 mois, une supplémentation en fer est systématique chez les enfants encore exclusivement ou majoritairement allaités.

Les contre-indications de l'allaitement sont très peu nombreuses (voir chapitre 46).

2. Préparations lactées « standard »

Généralités

Le lait de vache n'est pas adapté à l'alimentation du nourrisson, en raison de son contenu trop riche en protéines et en sodium, et surtout trop faible en acides gras essentiels, en fer et en vitamine D. Il est formellement proscrit avant l'âge d'un an.

On distingue selon l'âge de l'enfant et sa période d'alimentation :

- préparations pour nourrissons (dénommées couramment laits « 1er âge ») : de la naissance à l'âge de 4–6 mois ;
- préparations de suite (dénommées couramment laits « 2e âge ») : de l'âge de 4–6 mois à 12 mois ;
- préparations pour enfant en bas âge (dénommées couramment « laits de croissance ») : entre les âges de 1 et 3 ans.

Préparations pour nourrissons (0 à 4–6 mois)

Par définition, elles répondent à elles seules aux besoins nutritionnels des nourrissons jusqu'à la diversification.

Les protéines autorisées dans les préparations pour nourrissons sont les protéines de lait de vache, les protéines de soja et les protéines de lait de chèvre.

Préparations de suite (4–6 mois à 1 an)

Par définition, elles remplacent les préparations pour nourrisson lorsque l'enfant a un repas totalement diversifié.

Les protéines autorisées dans les préparations de suite sont les mêmes que pour les préparations pour nourrissons. L'intérêt principal des préparations de suite est leur enrichissement en fer, pour tenir compte des besoins élevés à cette période et des apports liés à la diversification alimentaire souvent insuffisants.

Préparations pour enfant en bas âge (1–3 ans)

Leur composition a pour principal objectif la prévention des carences en fer, AGE et vitamine D. En France, leur composition est très proche de celle des préparations de suite.

Promotion de l'allaitement maternel par tout professionnel de santé.
En l'absence d'allaitement ou en complément de celui-ci :

- de la naissance à 4–6 mois : préparation pour nourrissons (lait « 1er âge ») ;
- de 4–6 mois à 12 mois : préparation de suite (lait « 2e âge ») ;
- de 1 à 3 ans : préparation pour enfant en bas âge (« lait de croissance »).

Le lait de vache est totalement inadapté à l'alimentation du jeune nourrisson.

3. Préparations lactées spécifiques (dénommées couramment « laits spéciaux »)

Généralités

Les laits spéciaux décrits ci-dessous sont destinés à des nourrissons qui ont des besoins nutritionnels spécifiques ou sont à risque élevé de pathologie ou en situation pathologique avérée.

Laits hypoallergéniques (HA)

Il s'agit de préparations dans lesquelles les protéines du lait de vache ont été partiellement hydrolysées dans le but d'en diminuer l'allergénicité.

Elles sont indiquées en prévention de manifestations allergiques chez les nourrissons à risque d'allergie. Un nourrisson est à risque d'allergie lorsqu'il a au moins un parent du premier degré

(père, mère, frère ou sœur) avec allergie(s) alimentaire(s), asthme, eczéma ou rhinoconjonctivite allergique, soit 25–30 % de la population des nourrissons.

Les laits HA sont utilisés dans cette indication à défaut ou en complément de l'allaitement maternel, de manière exclusive jusqu'à la diversification, en choisissant un produit ayant fait la preuve de son efficacité préventive par des études de bonne qualité scientifique ; il n'est pas nécessaire de les poursuivre après la diversification.

Les laits HA n'ont aucune place dans le traitement de l'allergie aux protéines du lait de vache avérée.

Laits antirégurgitations (AR)

Il s'agit de préparations épaissies par l'adjonction d'amidon (de maïs, riz, tapioca, pomme de terre) ou de farine de caroube afin d'augmenter la viscosité.

Ils peuvent être utilisés en cas de régurgitations isolées (CRGO non compliqué).

Laits sans lactose

Il s'agit de préparations dans lesquelles le lactose est remplacé par de la dextrine-maltose ou des polymères du glucose, parfois du saccharose.

La justification de l'utilisation des laits sans lactose repose sur la possibilité d'un déficit en lactase (disaccharidase hydrolysant le lactose en galactose et glucose, située au sommet des villosités intestinales) au décours d'un épisode de diarrhée (gastroentérite) infectieuse sévère, en particulier à rotavirus. Le lactose qui n'est alors plus métabolisé, reste dans la lumière intestinale, provoque un afflux d'eau et une pérennisation de la diarrhée. Cette intolérance au lactose est rare (<5 % des cas).

Leur utilisation est justifiée :

- chez les enfants en cas de récidive ou de pérennisation de la diarrhée (plus de 5 jours) après la réintroduction du lait qu'avait l'enfant au moment de l'apparition de la diarrhée ; on peut alors conseiller l'utilisation d'un lait sans lactose pendant 1 à 2 semaines, le temps nécessaire à la restauration de l'équipement en lactase de la bordure en brosse intestinale (voir chapitre 35) ;
- diarrhée aiguë sévère avec perte de poids corporel >10 %, imposant une hospitalisation.

Hydrolysats poussés de protéines

Il s'agit de préparations dans lesquelles les protéines ont été extensivement hydrolysées dans le but d'en réduire le plus possible l'allergénicité. Elles sont indiquées en cas d'allergie aux protéines du lait de vache (APLV).

Il peut s'agir de protéines du lait de vache ou de protéines de riz. La majorité de ces hydrolysats sont dépourvus de lactose; certains d'entre eux contiennent des triglycérides à chaine moyenne d'absorption facilité.

En cas d'inefficacité des hydrolysats de protéines chez un nourrisson ayant une APLV, il faut utiliser une préparation à base d'acides aminés libres, anallergénique car dépourvue de peptides.

C. Diversification de l'alimentation

La diversification alimentaire est définie comme l'introduction d'aliments autres que le lait dans l'alimentation du nourrisson, qu'il s'agisse du lait maternel ou d'une préparation pour nourrissons.

La diversification doit être débutée entre 4 et 6 mois, notamment pour prévenir l'apparition de manifestations allergiques ultérieures.

Rien ne justifie plus aujourd'hui de retarder la diversification alimentaire chez les enfants à risque d'allergie, en particulier l'introduction des aliments réputés allergisants (œuf, poisson, arachide, fruits exotiques, fruits à coque). L'introduction du gluten doit être faite en petites quantités entre 4 et 12 mois.

Il n'existe aucune règle scientifiquement démontrée pour la réalisation pratique de la diversification alimentaire.

Il est recommandé d'introduire progressivement les nouveaux aliments, en commençant habituellement en France par les fruits et les céréales vers l'âge de 4–5 mois, les légumes vers 5–6 mois, alors que l'œuf, la viande, le poisson sont habituellement proposés à partir de 6 mois, mais peuvent l'être dès 4 mois si c'est le souhait de la famille. Cet ordre peut être modifié sans risque.

Une diversification trop précoce et trop rapide risque de faire diminuer la quantité de lait de l'alimentation, au risque de ne pas couvrir les besoins en calcium, en fer et en AGE si le nourrisson ne reçoit pas au moins 500 mL d'équivalent de lait maternel ou de préparation de suite jusqu'à l'âge de 1 an.

Ne pas débuter la diversification avant l'âge de 4 mois ni après 6 mois. Le gluten doit être introduit entre 4 et 12 mois.
Un nourrisson à risque d'allergie doit bénéficier idéalement d'un allaitement exclusif ou à défaut d'une alimentation par une préparation HA jusqu'à la diversification, qui ne doit pas être retardée.

III. Alimentation : comment ?

A. Alimentation lactée exclusive

1. Allaitement

L'OMS recommande un allaitement (maternel) pendant 6 mois. La diversification doit cependant être débutée, comme chez les nourrissons en alimentation lactée, entre 4 et 6 mois. Le nombre de tétées dépend des souhaits de l'enfant. Les modalités de l'allaitement sont précisées dans le chapitre 46.

2. Alimentation par une préparation lactée

La prescription doit préciser le type de lait, le volume quotidien et le nombre de biberons, ainsi que les modalités habituelles de reconstitution : 1 cuillère-mesure pour 30 mL d'eau faiblement minéralisée.

Le volume proposé est adapté à l'appétit de l'enfant, qui varie d'un biberon à l'autre et d'un jour à l'autre. Ces volumes ne sont donc donnés qu'à titre indicatif et peuvent considérablement varier d'un enfant à l'autre et d'un jour à l'autre chez un même enfant.

Exemple proposé pour un nourrisson non allaité :

- 1re semaine : 6–7 × 10 mL le 1er jour, puis + 10 mL par jour, 6–7 × 70 mL le 7e jour ;
- 2e semaine : 6 × 80 mL par jour ;

- 3e semaine : 6 × 90 mL par jour ;
- 4e semaine : 6 × 100 mL par jour ;
- 2e mois : 6 × 120 mL par jour ;
- 3e mois : 5 × 150 mL par jour ;
- 4e mois : 4 × 180 mL par jour.

Modalités pratiques :

- le biberon peut être donné à température ambiante. En cas de chauffage, le micro-ondes n'est pas recommandé pour les risques de brûlures qu'il entraîne ;
- ne pas dépasser un délai de 30 minutes dès lors que le biberon a été réchauffé ;
- ne pas utiliser de l'eau embouteillée provenant d'une bouteille ouverte depuis plus de 24 heures ;
- en cas d'utilisation de l'eau du robinet : faire couler l'eau pendant 5 minutes, utiliser de l'eau froide et veillez au bon entretien du robinet (nettoyage, détartrage) ;
- la stérilisation des biberons n'est pas indispensable : un lavage au lave-vaisselle ou à la main, au goupillon, dans de l'eau chaude additionnée de liquide vaisselle est suffisant.

B. Diversification alimentaire

Elle doit débuter entre les âges de 4 et 6 mois.

Elle conduit à l'introduction successive de céréales infantiles (farine avec gluten), de légumes et de fruits, de laitages divers et de fromages, de viandes et de poissons, d'œufs.

Il est ainsi proposé, en complément de l'allaitement ou de la préparation lactée, 1–2 cuillères à café (c-à-c) d'un nouvel aliment. Celles-ci sont soit introduites dans le biberon, soit données séparément à la cuillère au fur et à mesure de l'augmentation des quantités.

Le régime type d'un nourrisson de 7–8 mois se compose de quatre repas :

- le matin : allaitement maternel ou 1 biberon de 240 mL de préparation de suite ± 1–2 c-à-c de farine ;
- le midi : repas mixé à la cuillère ou dilué dans un biberon :
  - ou purée maison de légumes + 20 g (=4 c-à-c) de viande/poisson, + 1 fruit mixé ;
  - ou petit pot de 200 g de légumes-viande/poisson, + petit pot de 130 g de fruits ;
- au goûter : laitage bébé ;
- le soir : allaitement ou biberon de 240 mL de préparation de suite ± 1–2 c-à-c de farine + 1 fruit mixé ou petit pot de fruits.

Chez le nourrisson à risque allergique, la diversification n'est ni retardée ni modifiée.

C. Alimentation diversifiée

Après l'âge de 1 an, l'alimentation est totalement diversifiée, comme celle de l'adulte.

L'eau pure est la seule boisson à proposer usuellement.

Un apport d'au moins 250 mL par jour de préparation pour enfants en bas âge (lait de croissance) est nécessaire entre les âges de 1 et 3 ans, voire au-delà, afin d'assurer des apports en fer et, à un moindre degré, en AGE suffisants.

Reconstitution des préparations lactées en poudre : 1 cuillère-mesure de poudre rase pour 30 mL d'eau faiblement minéralisée.
Jamais de diversification avant l'âge de 4 mois.
Au moins 250 mL par jour de préparation pour enfants en bas âge entre 1 à 3 ans.

Références

Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie, 2008. Lait de vache et santé des enfants. Arch Pediatr 15, 1621–1732.

Fewtrell M., Bronsky, Campoy C. et al. Complementary Feeding : A Position Paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, and Nutrition (ESPGHAN) Comitttee on Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017 ; 64(1) : 119–32.

Ghisolfi, J., Vidailhet, M., Fantino, M., et al., 2011. Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie. Lait de vache ou lait de croissance : quel lait recommander pour les enfants de 1 à 3 ans. Arch Pediatr 18, 355–358.

Martin, A., 2001. Apports nutritionnels conseillés pour la population française. In : AFSSA, CNERNA, CNRS. third éd.. Tec et Doc Lavoisier, Paris.



Vitamine K. Mise à jour des recommandations. SFN, Bulletin n° 6, décembre 2015.

http://www.sfpediatrie.com/recommandation/vitamine-k-mise-%C3%A0-jour-des-recommandations-prise-de-position-de-la-soci%C3%A9t%C3%A9-fran%C3%A7aise

Vitamine, K., décembre 2015. Mise à jour des recommandations. SFN, Bulletin n° 6. http://www.sfpediatrie.com/recommandation/vitamine-k-mise-%C3%A0-jour-des-recommandations-prise-de-position-de-la-soci%C3%A9t%C3%A9-fran%C3%A7aise.

CHAPITRE

15

Dénutrition

Item et objectifs du CNCI

Item 248 – UE 8 – Dénutrition chez l'adulte et l'enfant

- Diagnostiquer une dénutrition dans les différentes populations de patients.
- Identifier les sujets à risque de dénutrition.
- Prescrire un soutien nutritionnel de premier recours.

Avant de commencer…

La dénutrition protéino-énergétique résulte d'une inadéquation entre les besoins et les apports protéino-énergétiques. Elle peut entraîner une augmentation de la morbidité voire de la mortalité.

Il faut peser et mesurer tout enfant quel que soit le contexte de visite ou d'hospitalisation et évaluer l'évolution de la croissance staturo-pondérale d'après les courbes du carnet de santé : poids, taille, indice de masse corporelle (IMC = Poids en kg/Taille^2 en m^2).
En cas de dénutrition, une stratégie nutritionnelle doit être intégrée à la prise en charge globale de l'enfant. Elle suppose de définir le poids cible et d'adapter les apports protéino-énergétiques en termes qualitatif, quantitatif, et de modalités d'administration (orale, entérale, parentérale).

Les mécanismes et la prise en charge de la dénutrition sont similaires à ceux de l'adulte, ce dernier ayant des caractéristiques différentes (croissance terminée, vieillissement, polypathologies et besoins nutritionnels différents).

I. Pour bien comprendre

La dénutrition protéino-énergétique est un état pathologique qui résulte d'une insuffisance des apports par rapport aux besoins en protéines et en énergie. Elle a des conséquences fonctionnelles délétères et aboutit à une perte tissulaire.

Dans les pays occidentaux la dénutrition concerne principalement les enfants atteints de maladies chroniques et s'observe le plus souvent en hospitalisation (10 à 20 % des enfants).
Une dénutrition peut être aussi le signe inaugural d'une pathologie et peut donc se rencontrer dans toute pratique pédiatrique.

II. Diagnostiquer une dénutrition dans les différentes populations de patients

A. Anthropométrie

Le **suivi régulier de la croissance staturo-pondérale** sur les courbes figurant dans le carnet de santé permet d'identifier le signe cardinal de la dénutrition qui est la perte ou l'absence de prise de poids, avec ou sans ralentissement secondaire de la croissance staturale.

L'analyse de la croissance permet le diagnostic de dénutrition de l'enfant sans aucun examen complémentaire et permet de juger de l'efficacité de la prise en charge quand la croissance reprend (croissance de rattrapage). La perte d'un « couloir » (un écart type ou une déviation standard, diminution significative en percentile) en poids et en taille est facilement détectée sur le carnet de santé à condition que les mesures successives du poids et de la taille aient été reportées sur les courbes.

En l'absence de suivi des paramètres de croissance, l'affirmation du diagnostic de la dénutrition, associée non à des signes cliniques, repose sur le calcul d'un indice nutritionnel.

Plusieurs **critères de dénutrition** existent : le poids rapporté au poids attendu pour la taille (PpT) et l'IMC dépistent une dénutrition récente, alors que la taille rapportée à la taille attendue pour l'âge (TpA) évalue une dénutrition ancienne. Pour les enfants entre les âges de 4 mois et 4 ans, le rapport de la mesure de périmètre brachial (PB) sur celle du périmètre crânien (PC) est facile et informative. Un PB/PC < 0,3 doit faire suspecter une dénutrition.

En pratique, une insuffisance pondérale peut être détectée par un PpT inférieur à 90 % ou un IMC inférieur au 3e percentile pour l'âge et le sexe sur les courbes figurant dans le carnet de santé. Il faut interpréter ces données avec prudence : un IMC inférieur au 3e percentile, zone d'insuffisance pondérale, correspond à 3 % de la population de référence et n'indique pas forcément une situation pathologique. Inversement, une perte de poids et d'IMC peut correspondre à une situation pathologique même si le PpT reste supérieur à 90 % ou l'IMC supérieur au 3e percentile.

Dans les situations cliniques ne permettant pas une interprétation fiable du poids et de l'IMC (ascite, tumeur volumineuse, par exemple), la mesure de la circonférence brachiale peut avoir un intérêt en particulier chez les enfants de moins de 4 ans.

Suivi régulier des paramètres de croissance : poids, taille, IMC.

B. Examen clinique

Il convient de rechercher des signes cliniques de dénutrition et/ou de carence :

- une fonte du pannicule adipeux ;
- une fonte musculaire (appréciée au niveau des fesses, des cuisses et des bras) éventuellement associée à une baisse de l'activité ;
- des œdèmes ou des troubles des phanères (exceptionnels).

Ces signes sont parfois associés à des signes de malnutrition orientant vers une carence spécifique (anémie, rachitisme, tache de Bitot dans le cadre d'une carence en vitamine A, signes cutanés en cas de carence en vitamine PP, etc.).

Les données à rechercher pour objectiver la cause d'une dénutrition sont :

- des régimes aberrants ;
- toute maladie chronique : digestive (incluant les allergies alimentaires), cardiopulmonaire, ORL (notamment hypertrophie amygdalienne obstructive), rénale, hépatique, cutanée, tumorale ou inflammatoire ;
- des troubles des interactions parents-enfant ;
- des anomalies graves du comportement alimentaire ;
- une négligence/maltraitance.

C. Place des examens complémentaires

Le diagnostic de dénutrition est essentiellement clinique.

Les examens à visée étiologique sont à discuter au cas par cas.

Les marqueurs biologiques de dénutrition : albumine, transthyrétine (anciennement préalbumine), *Retinol Binding Protein* (RBP) n'ont aucun intérêt pour porter le diagnostic de dénutrition, mais peuvent être utiles pour le suivi des situations sévères.

Des déficits spécifiques peuvent être recherchés (ferritine, 25(OH)-vitamine D3, folates, vitamine B12, etc.).

III. Identifier les sujets à risque de dénutrition

A. Évaluer le risque nutritionnel

L'évaluation de l'état nutritionnel doit être différenciée de l'évaluation du « risque nutritionnel » dont l'objectif est de prédire une dénutrition survenant en cours d'hospitalisation, que l'enfant soit dénutri ou non à l'admission.

Plusieurs scores de risque nutritionnel ont été établis chez l'enfant reposant sur la sévérité de la maladie, la douleur, l'appétit. Il s'agit ici de dépister les situations à risque afin de mettre en place des mesures préventives ou un soutien nutritionnel précoce, avant que la dénutrition ne soit évidente.

B. Population pédiatrique concernée

Dans les pays développés, la dénutrition par carence primitive d'apports est exceptionnelle chez l'enfant en dehors de certaines situations particulières (sévices, régimes aberrants).

Comme chez l'adulte, la dénutrition est en général une complication d'une pathologie aiguë ou chronique, qui peut augmenter les besoins protéiques et énergétiques (inflammation, hypercatabolisme) et/ou réduire les apports (anorexie, intolérance alimentaire). Toutes les pathologies pédiatriques peuvent donc causer une dénutrition. Les plus jeunes enfants sont les plus exposés.

Ne pas négliger le risque nutritionnel chez un enfant infecté hospitalisé.

IV. Prescrire un soutien nutritionnel de premier recours

A. Établir les besoins

Toute dénutrition nécessite d'établir une stratégie nutritionnelle intégrée à la prise en charge globale de l'enfant.

Dans un premier temps, il convient de déterminer le poids « cible » qui est le poids attendu pour la taille (celui qui correspond à l'âge statural) et qui va servir de base aux évaluations des besoins. Par exemple, le poids attendu d'un garçon qui mesure 1 m (soit un âge statural de 4 ans sur la courbe) est de 16 kg. Le poids attendu pour la taille permet également de calculer le PpT par le rapport du poids mesuré de l'enfant sur le poids attendu pour la taille. Un garçon ayant une taille de 1 m et pesant 13 kg a ainsi un PpT égal à 13/16 = 0,81 (81 %).

Dans un deuxième temps, il est nécessaire de déterminer : l'apport énergétique, la composition de cet apport et comment l'administrer.

B. Définir les modalités de soutien nutritionnel

Le mode d'administration dépend de la fonctionnalité de l'intestin :

- si intestin fonctionnel :
  - alimentation orale fractionnée (AOF), enrichie ou non, avec ou sans compléments nutritionnels oraux ;
  - nutrition entérale si l'AOF ne peut suffire à elle seule, par sonde nasogastrique ou gastrostomie selon les situations ; des produits spécifiques à l'enfant doivent être préférés s'ils existent ;
- si intestin non fonctionnel :
  - nutrition parentérale par cathéter central ;
  - avis en milieu spécialisé indispensable.

Dans les situations de dénutrition sévère, le syndrome de renutrition inappropriée (hypophosphorémie, hypokaliémie, hyperglycémie) devra être prévenu par une renutrition très progressive avec suivi clinico-biologique quotidien en milieu hospitalier.

C. Évaluer l'efficacité du soutien nutritionnel

L'analyse de la croissance permet de juger de l'efficacité de la prise en charge quand la croissance reprend (croissance de rattrapage).

La stratégie nutritionnelle sera associée au traitement causal (régime sans gluten au cours de la maladie cœliaque par exemple, kinésithérapie et antibiothérapie dans la mucoviscidose, etc.).

Références

Hankard, R., Colomb, V., Piloquet, H., et al., 2012. Dépister la dénutrition de l'enfant en pratique courante. Arch Pediatr 19, 1110–1117.



Dénutrition, une pathologie méconnue en société d'abondance. (PNNS, MSS, SFNEP.
http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/brochure_denutrition.pdf

Dénutrition, une pathologie méconnue en société d'abondance. PNNS, MSS, SFNEP. http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/brochure_denutrition.pdf.

CHAPITRE

16

Obésité

Items et objectifs CNCI

Item 251 – UE 8 – Obésité de l'enfant

- Diagnostiquer une obésité de l'enfant.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Item 247 – UE 8 – Modifications thérapeutiques du mode de vie (alimentation et activité physique) chez l'enfant

- Évaluer le comportement alimentaire et diagnostiquer ses différents troubles.
- Argumenter les bénéfices et les effets cliniques de la pratique de l'activité physique.
- Identifier les freins au changement de comportement.
- Savoir prescrire et conseiller en diététique.
- Promouvoir l'activité physique chez le sujet malade (démarche, orientations).

Avant de commencer…

L'obésité est une maladie impliquant une prédisposition constitutionnelle principalement génétique, révélée par un environnement obésogène. Les bases génétiques de l'obésité sont encore à découvrir. Elle est le plus souvent commune, les obésités secondaires ou syndromiques étant rares.

Définir l'obésité repose chez un enfant sur le calcul de l'IMC et sa comparaison aux normes pour l'âge. Les complications sont rares durant l'enfance mais doivent être systématiquement recherchées à l'examen.

La prise en charge thérapeutique s'inscrit dans le long terme et doit être individualisée. L'objectif minimal est la stabilisation de l'excès pondéral, avec un accompagnement psychosocial.

I. Pour bien comprendre

La prévalence du surpoids et de l'obésité en France s'est élevée chez l'enfant de 3 % dans les années 1960 à 15–20 % au début des années 2000. Elle est stable depuis cette période.

L'expansion de l'environnement obésogène au cours des dernières décennies (c'est-à-dire la disponibilité accrue de nourriture, la motorisation des déplacements et la sédentarisation des loisirs) a permis la révélation de la maladie chez les enfants prédisposés. Depuis une dizaine d'années, l'environnement n'influe plus sur la progression de la prévalence de l'obésité, qui dépend maintenant de l'émergence de nouveaux cas d'enfants prédisposés.

II. Diagnostiquer une obésité de l'enfant

A. Diagnostic positif

L'**indice de masse corporelle** (**IMC**) répond à la définition suivante : IMC = poids (en kg) rapporté au carré de la taille (en mètre).

Le surpoids et l'obésité se définissent chez l'enfant à l'aide des courbes d'IMC, différentes selon le sexe. On ne peut donc appliquer des seuils fixes comme chez l'adulte. Le tableau 16.1 présente les définitions du surpoids et de l'obésité.

Tableau 16.1. Définitions du surpoids et de l'obésité.

Surpoids	En France : IMC ≥ à la courbe du 97e percentile pour l'âge (équivalent à un IMC adulte de 26 kg/m²) NB : La définition internationale utilise un seuil à 25 et non à 26 kg/m²
Obésité	IMC ≥ à la courbe équivalente à un IMC adulte de 30 kg/m²

Un calcul régulier de l'IMC est indispensable au cours du suivi de l'enfant, en complément des mesures régulières du poids et de la taille. Les points sont à reporter sur la courbe d'IMC (fig. 16.1).

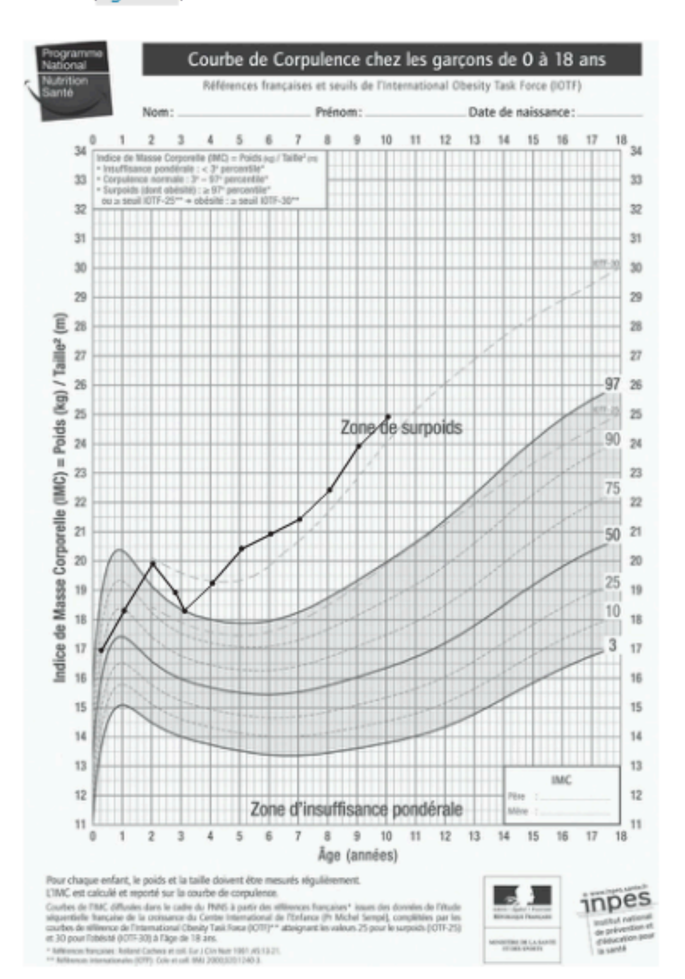


Fig. 16.1. Courbe d'IMC avec rebond d'adiposité précoce.

Le terme « zone de surpoids » prête à confusion. Il aurait été préférable de l'appeler « zone de surcharge pondérale ». Le surpoids correspond à un IMC situé entre le 97e percentile et l'IOTF 30 et l'obésité à un IMC supérieur à l'IOTF 30.

L'IMC varie au cours de la croissance : après une augmentation dans la 1re année de vie, l'IMC diminue pour atteindre un nadir (point le plus bas). La réascension intervenant ensuite est appelée rebond d'adiposité.

Dans la population générale, l'âge moyen physiologique du rebond d'adiposité est de 6 ans. Il est très souvent plus précoce chez l'enfant obèse, aux alentours de 3 ans.

L'évaluation quantitative de la masse grasse peut se faire par la mesure des plis cutanés ainsi que par l'impédancemétrie. Il s'agit plus d'un paramètre de suivi que de diagnostic.

Surveillance des courbes d'IMC, rebond d'adiposité.

B. Diagnostic étiologique

1. Obésité commune

Il s'agit le plus souvent d'une obésité dite commune.

Elle se traduit par une obésité sans signes associés (dysmorphie, retard mental, retard statural), avec le plus souvent des antécédents familiaux d'obésité.

Une cause psychologique est souvent invoquée (divorce parental, décès familial, stress émotionnel, etc.) mais constitue davantage un facteur déclenchant ou aggravant que causal.

L'obésité est liée à une prédisposition génétique dont l'origine exacte est encore inconnue.

2. Obésités d'origine endocrinienne

Les obésités d'origine endocrinienne sont rares.

Ce sont l'hypothyroïdie, l'hypercorticisme et la tumeur hypothalamo-hypophysaire (craniopharyngiome).

Elles s'accompagnent le plus souvent de signes cliniques spécifiques (goitre pour l'hypothyroïdie, par exemple) et d'un ralentissement de la vitesse de croissance staturale, alors que celle-ci est souvent accélérée en cas d'obésité commune.

L'absence de ralentissement de la courbe staturale élimine une cause endocrinienne et rend inutile la réalisation d'explorations hormonales (TSH, cortisol libre urinaire, IGF-1).

On notera que la TSH est parfois augmentée, sans dysthyroïdie, chez les enfants obèses.

3. Obésités d'origine génétique

Certaines obésités, syndromiques ou non, ont une origine génétique connue.

Les **causes syndromiques** sont à évoquer en cas de retard mental, dysmorphie, retards statural et pubertaire. Les gènes de quelques-uns de ces syndromes ont été localisés et permettent donc parfois un diagnostic moléculaire.

Les plus connus sont le syndrome de Prader-Willi (associant fréquemment hypotonie au cours des premiers mois de la vie avec difficultés de prise alimentaire puis hyperphagie intense après la période infantile, dysmorphie faciale, retard statural, retard des acquisitions, hypogonadisme) et le syndrome de Bardet-Biedl (retard des acquisitions, rétinite pigmentaire, anomalies rénales, hypogonadisme, polydactylie).

Les autres **causes monogéniques** connues sont rares et à évoquer en cas d'obésité précoce (avant 2 ans) et sévère, avec hyperphagie intense et associée le plus souvent à des anomalies endocriniennes (hypogonadisme, insuffisance surrénale) et à un contexte de consanguinité parentale (car de transmission autosomique récessive).

Les mutations sur les gènes de la voie leptine/mélanocortines (leptine et son récepteur, pro-opiomélanocortine, proconvertase 1) sont les moins rares.

La mutation du gène du récepteur de type 4 aux mélanocortines (MC4R), l'une des cibles hypothalamiques de la leptine, se distingue des précédentes car elle est de transmission dominante et atteint environ 2 % des enfants obèses. Elle entraîne une obésité commune moins sévère et pas toujours précoce, sans particularités spécifiques.

La prescription d'analyses génétiques n'est pas faite en routine, mais par des centres spécialisés.

- Absence de ralentissement de la vitesse staturale → inutile de rechercher une cause endocrinienne.
- Retard mental, dysmorphie, hyperphagie intense → évoquer une cause syndromique.
- Obésité précoce et sévère, hyperphagie intense, retard pubertaire → évoquer une cause monogénique autosomique récessive connue.

C. Diagnostic des complications

1. Généralités

La recherche clinique de complications doit toujours être assurée.

Les complications somatiques ont rarement une expression clinique durant l'enfance, contrairement à l'obésité de l'adulte.

2. Points forts sur les principales complications (tableau 16.2)

Complications métaboliques

L'insulinorésistance concerne plus de la moitié des enfants obèses. Elle est traduite par une hyperinsulinémie. Elle est parfois responsable d'un acanthosis nigricans (pigmentation noirâtre reposant sur une peau rugueuse, épaissie et quadrillée, localisée principalement aux aisselles, au cou et aux régions génitocrurales).

L'intolérance au glucose concerne environ 10 % des enfants obèses. Elle est définie par une glycémie à jeun normale et une glycémie > 7,8 mmol/L et < 11,1 mmol/L, 120 minutes après ingestion du glucose au cours d'une HGPO. En pratique clinique, la réalisation d'une HGPO n'est pas utile car ni l'insulinorésistance ni l'intolérance au glucose ne requièrent de traitement spécifique de manière consensuelle.

Le diabète est rare chez l'enfant obèse. C'est une complication de l'adulte obèse.

En pratique clinique, le dosage de la glycémie à jeun à la recherche d'un diabète doit être limité à des cas particuliers (obésité sévère, antécédents familiaux de diabète précoce chez un enfant à peau noire, suspicion clinique de diabète).

Une dyslipidémie atteint environ 20 % des enfants obèses. Elle inclut principalement une diminution du HDL-cholestérol et une hypertriglycéridémie. Elle ne nécessite presque toujours aucune prise en charge spécifique, en dehors de celle de l'obésité.

La recherche systématique d'une dyslipidémie doit être limitée aux enfants ayant des antécédents familiaux d'hypercholestérolémie.

Tableau 16.2. Complications dans le cadre d'une obésité commune de l'enfant.

Complications métaboliques et endocriniennes	– Insulinorésistance (fréquente) – Intolérance au glucose (≈ 10 %), diabète (rare) – Dyslipidémies (≈ 20 %) – Puberté avancée chez la fille, puberté normale chez le garçon – Troubles des règles, syndrome des ovaires polykystiques – Élévation de la TSH (10 %) sans hypothyroïdie
Complications cardiovasculaires et respiratoires	– Élévation de la pression artérielle, hypertension artérielle (< 5 %) – Asthme (surtout à l'effort) – Syndrome d'apnées du sommeil
Complications orthopédiques	– Genu valgum (fréquent et bénin) – Épiphysiolyse de la tête fémorale (rare mais urgence thérapeutique)
Complications digestives	– Stéatose hépatique (≈ 20 %)
Complications morphologiques et cutanées	– Adipogynécomastie, enfouissement de la verge – Hypersudation, intertrigo, hypertrichose, vergetures
Complications psychosociales	– Souffrance psychologique (diminution de l'estime de soi, troubles anxieux) – Discrimination sociale (notamment en milieu scolaire) – Troubles du comportement alimentaire (à dépister et prendre en charge)

Complications endocriniennes

Une **accélération de la croissance staturale** est souvent observée dans l'obésité commune, avec une taille définitive normale.

La **puberté** débute parfois plus tôt chez les filles obèses (entre 8 et 10 ans), mais elle survient le plus souvent à un âge normal chez les garçons.

Les garçons se plaignent parfois de verge enfouie dans la masse graisseuse hypogastrique ou d'adipogynécomastie (accumulation de graisse au niveau de la région mammaire simulant le développement de seins). Ces dysmorphies peuvent induire de sérieux troubles psychologiques.

Il existe parfois des **troubles des règles** (spanioménorrhée ou aménorrhée) chez les adolescentes. Le **syndrome des ovaires polykystiques** est plus rare que chez l'adulte.

Complications respiratoires et cardiovasculaires

L'**asthme** atteint avec une plus grande fréquence les enfants obèses. Il s'exprime souvent par une dyspnée ou une toux à l'effort. Son traitement est indispensable pour améliorer la tolérance de l'effort physique.

Le **syndrome d'apnées obstructives du sommeil** (SAOS) est rare mais potentiellement grave. Atteignant principalement les enfants souffrant d'obésité morbide, il se manifeste par des ronflements nocturnes importants avec reprise inspiratoire bruyante, une somnolence diurne ou des troubles du sommeil, parfois une énurésie. En plus de la réduction pondérale, le SAOS nécessite la mise en route d'une pression positive continue nasale dans les formes sévères (voir chapitre 62).

Les pressions artérielles systolique et diastolique de repos sont souvent augmentées, mais elles dépassent rarement les limites physiologiques. L'**hypertension artérielle** atteint moins de 5 % des enfants obèses.

Complications digestives

Une **stéatose hépatique** est rencontrée chez 10 à 20 % des enfants obèses. Elle s'exprime principalement par une augmentation modérée des transaminases à 1,5 à 2 fois la normale ;

une élévation plus importante de celles-ci doit faire évoquer une stéatohépatite ou une autre hépatopathie.

Elle n'est recherchée qu'en cas d'antécédents familiaux de maladie hépatique (notamment de stéatohépatite) ou dans les obésités sévères.

Complications orthopédiques

Le **genu valgum** est fréquent. Il ne se complique ni de douleurs ni d'arthrose.

L'**épiphysiolyse de la tête fémorale** est beaucoup plus rare mais constitue une urgence orthopédique. Elle s'observe habituellement lors de la poussée de croissance pubertaire. Sous l'effet du poids, une dysplasie du cartilage de conjugaison apparaît, entraînant une diminution de sa résistance mécanique puis un glissement de la tête fémorale sur la métaphyse. Elle se manifeste par des douleurs de hanche ou du genou d'installation progressive, responsables de boiterie à l'effort (voir chapitre 72).

Complications psychosociales

Quel que soit l'âge, l'obésité entraîne une **souffrance psychologique** de l'enfant dont l'expression clinique est très variée. Une souffrance vis-à-vis du regard d'autrui, mais aussi liée à sa propre image du corps chez les plus âgés, est quasi-systématique dès que l'enfant est susceptible d'en prendre conscience.

La **discrimination sociale** de l'enfant obèse existe également dès le plus jeune âge, notamment en milieu scolaire.

3. Indications d'une enquête paraclinique

Aucun bilan paraclinique systématique à la recherche de complications n'est habituellement nécessaire.

La prescription d'examens complémentaires doit être guidée par les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique.

Les recommandations de la HAS de 2011 sont plus larges que celles proposées par la plupart des experts. Elles incluent un bilan systématique chez l'enfant ayant un surpoids avec antécédent familial de diabète ou de dyslipidémie ainsi que chez l'enfant ayant une obésité : exploration des anomalies lipidiques (cholestérol total, HDL et LDL et triglycérides plasmatiques), glycémie à jeun et transaminases.

Recherche des complications = clinique avant tout.
Retenir : insulinorésistance, asthme, SAOS, genu valgum, souffrance psychologique.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi

A. Évaluation préthérapeutique

Les habitudes alimentaires doivent être analysées de manière quantitative et qualitative, en tenant compte de la culture familiale (repas communs, particularités liées à l'origine géographique et/ou culturelle).

L'activité physique quotidienne et/ou structurée (sport) en milieu scolaire ou extrascolaire doit être évaluée, de même que le degré de sédentarité (télévision, consoles de jeux).

Le comportement psychologique de l'enfant (immaturité, intolérance à la frustration, anxiété) ainsi que la signification qu'il attribue avec sa famille à la tolérance et au devenir de son excès de poids doivent être évalués.

Il convient d'apporter une aide à la motivation de l'enfant et de sa famille, en préservant l'équilibre psychologique de l'enfant.
Il est très difficile de traiter l'obésité si l'enfant n'est pas motivé, soit par choix personnel, soit par l'immaturité liée à son âge.

Motivation de l'enfant = prérequis essentiel.

B. Modalités de prise en charge thérapeutique

La prise en charge de l'enfant obèse doit avoir les objectifs suivants :

- négativation de la balance énergétique, avec deux critères d'efficacité croissante : stabilisation ou réduction de l'excès pondéral (et non de l'IMC, dont la valeur augmente physiologiquement à partir de 6 ans) ;
- modification durable des comportements vis-à-vis de l'alimentation et du mode de vie : la prise en charge diététique reste l'élément indispensable et principal ;
- dépistage et traitement des complications.

Cette prise en charge doit être multidisciplinaire et individualisée tableau 16.3.

Les traitements médicamenteux n'ont aucune place.
La chirurgie bariatrique peut être proposée en cas d'obésité morbide et/ou compliquée (diabète, apnées du sommeil, stéatohépatite, hypertension intracrânienne) chez l'adolescent après 15 ans. Elle est réservée à des centres spécialisés.

Tableau 16.3. Prise en charge thérapeutique de l'enfant obèse.

Prise en charge diététique	– Réduction des quantités énergétiques ingérées (restant habituellement dans les apports recommandés pour l'âge) – Préférence pour les aliments à faible densité énergétique (fruits, légumes) – Abolition du grignotage
Activité physique et lutte contre la sédentarité	– Multiplication des activités physiques quotidiennes (marche, vélo, escaliers) – Pratique régulière d'une activité physique ludique – Réduction des loisirs sédentaires et des périodes d'inactivité (télévision, ordinateur)
Éducation thérapeutique, soutien psychologique	– Motivation de l'enfant et de sa famille – Analyse des difficultés rencontrées – Lutte contre les idées reçues

Prise en charge : réduction des apports énergétiques, augmentation de l'activité physique, soutien psychologique.

C. Suivi et pronostic

Le suivi de l'enfant obèse est multidisciplinaire.

Il s'inscrit dans la durée, grâce à un partenariat établi entre l'enfant et sa famille, le médecin traitant, le diététicien et le spécialiste référent.

L'enfant devra être suivi en consultation selon un rythme à adapter en fonction de l'évolution pondérale et de la motivation de l'enfant et de sa famille.

Pour la majorité des enfants pris en charge, une stabilisation voire une réduction de l'excès pondéral est obtenue à moyen terme. Mais près des deux tiers des enfants obèses d'âge scolaire seront encore obèses à l'âge adulte, avec les complications qui en résultent.

Le bas niveau socio-économique est le principal facteur de persistance de l'excès pondéral à l'âge adulte.

Suivi multidisciplinaire en partenariat avec le médecin traitant.
La majorité des enfants obèses d'âge scolaire le restent à l'âge adulte.

IV. Prévention primaire par la nutrition – Modifications thérapeutiques du mode de vie

A. Prévention primaire

Le Programme national Nutrition Santé (PNNS) et le Plan Obésité ont recommandé de nombreuses mesures de prévention de l'obésité à l'échelle collective.

Celles qui concernent spécifiquement les enfants et les adolescents sont les suivantes.

- Prendre de bonnes habitudes alimentaires dans le cadre scolaire ou périscolaire (généraliser la distribution de fruits à l'école en plus de ceux consommés à la cantine, donner un repas équilibré et du plaisir aux jeunes en restauration collective).
- Former les jeunes consommateurs de demain (sensibiliser au patrimoine alimentaire et culinaire).
- Éduquer les consommateurs (jeux et programmes éducatifs).
- Promouvoir, développer et augmenter le niveau d'activité physique quotidienne pour tous.
- Promouvoir l'activité physique et sportive adaptée chez les populations défavorisées.
- Renforcer les messages de santé publique et réduire les effets de la pression publicitaire.
- Promouvoir l'allaitement maternel.
- Assurer l'accompagnement des enfants en établissement d'enseignement (informer le personnel de l'Éducation nationale (éducation physique), faciliter l'éducation physique des enfants et des adolescents obèses sous la conduite de professionnels).
- Favoriser la consommation d'eau potable dans les écoles et les établissements publics.
- Accompagner la mise en œuvre d'un programme d'éducation à la santé en primaire et au collège en matière de nutrition.
- Renforcer l'information sur la notion de sédentarité notamment « le temps passé devant un écran ».
- Sensibiliser le grand public et les professionnels sur les relations entre le sommeil et la prise de poids.

L'efficacité des différentes mesures n'a cependant jamais été démontrée.

Compte tenu de l'efficacité hypothétique de ces mesures préventives, il faut se garder des attitudes excessives du fait de potentiels effets délétères (stigmatisation des enfants et adolescents obèses, induction de troubles du comportement alimentaire).

B. Prévention secondaire

Les deux signes d'alerte d'obésité commune sont :

- la précocité du rebond d'adiposité : avant l'âge de 6 ans;
- l'obésité chez au moins l'un des parents.

La prévention secondaire repose donc sur la surveillance à chaque consultation de suivi systématique de la courbe d'IMC chez tous les enfants, notamment chez ceux qui ont des antécédents familiaux d'obésité.

La survenue précoce (et donc pathologique) d'un rebond de l'IMC (souvent vers l'âge de 3 ans) incite à mettre en place de mesures préventives identiques à celles proposées parmi les moyens thérapeutiques curatifs. Elles n'ont cependant jamais fait la preuve de leur efficacité.

Prévention primaire : mesures à l'échelle collective (PNNS, Plan obésité).
Prévention secondaire : dépistage d'un rebond d'adiposité précoce.

Références

Basdevant, A., Bouillot, J.-L., Clément, K., et al., 2011. Traité médecine et chirurgie de l'obésité. Médecine Sciences Publications, Lavoisier, Paris.

	Surpoids et obésité de l'enfant et de l'adolescent. Recommandations de bonne pratique. HAS, 2011. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-09/obesite_enfant_et_adolescent_-_argumentaire.pdf
	Critères d'éligibilité pour la réalisation d'une chirurgie bariatrique chez les moins de 18 ans. Fiche mémo. HAS, 2016. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-03/fm_chirurgie_bariatrique__v3_2.pdf

Surpoids et obésité de l'enfant et de l'adolescent. Recommandations de bonne pratique. 2011. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-09/obesite_enfant_et_adolescent_-_argumentaire.pdf.

Critères d'éligibilité pour la réalisation d'une chirurgie bariatrique chez les moins de 18 ans. Fiche mémo. 2016. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-03/fm_chirurgie_bariatrique__v3_2.pdf.

196.e1

CHAPITRE
17

Douleurs abdominopelviennes et lombaires

Items et objectifs du CNCI

Item 267 – UE 8 – Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant et chez l'adulte
- Diagnostiquer une douleur abdominale et lombaire aiguë chez l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Item 351 – UE 11 – Appendicite de l'enfant et de l'adulte
- Diagnostiquer une appendicite chez l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Item 352 – UE 11 – Péritonite aiguë chez l'enfant et chez l'adulte
- Diagnostiquer une péritonite aiguë.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Item 349 – UE 11 – Syndrome occlusif de l'enfant et de l'adulte
- Diagnostiquer un syndrome occlusif.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Item 286 – UE 8 – Hernie pariétale chez l'enfant et l'adulte
- Diagnostiquer une hernie inguinale de l'enfant.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Item 48 – UE 2 – Pathologie génitoscrotale chez le garçon et chez l'homme
- Diagnostiquer une torsion de cordon spermatique.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Avant de commencer…

Les douleurs abdominales et lombaires sont des motifs très fréquents de consultation chez l'enfant, aussi bien au cabinet d'un praticien qu'aux urgences.
Dans la majorité des cas, ces douleurs sont en relation avec des étiologies bénignes ou fonctionnelles.
La priorité est d'identifier les situations et étiologies susceptibles d'engager à court terme le pronostic vital ou fonctionnel des patients.

L'anamnèse et l'examen physique sont les bases fondamentales du diagnostic. L'anamnèse est souvent difficile chez le jeune enfant.
Il convient de toujours rechercher des causes extradigestives chez l'enfant, notamment en cas de contexte fébrile associé (infections ORL, pneumopathie, pyélonéphrite…).
Un bilan paraclinique n'est pas systématique mais orienté par les données cliniques.

I. Conduite diagnostique générale

A. Identifier des douleurs abdominales

Chez le nourrisson, une douleur abdominale doit être évoquée devant des accès de pleurs, des cris incessants, des mouvements de jambes, des tortillements. Ces signes ne sont cependant pas spécifiques.

Chez l'enfant, une douleur abdominale est plus facilement exprimée, mais la topographie désignée est souvent vague et de siège péri-ombilical.

L'anamnèse peut être difficile et peu informative chez l'enfant. L'interrogatoire des parents et la lecture du carnet de santé peuvent donner des orientations diagnostiques.

L'examen clinique doit être rigoureux et complet, sur un enfant totalement déshabillé placé en décubitus dorsal, avec les jambes demi-fléchies.

Certaines données peuvent rapidement orienter vers une origine organique ou fonctionnelle des douleurs abdominales aiguës (tableau 17.1).

Dans certaines circonstances de détresse vitale, en particulier en cas de traumatisme, la démarche diagnostique sera subordonnée à la prise en charge thérapeutique urgente.

Tableau 17.1. Données d'orientation vers une origine organique ou fonctionnelle.

	Origine organique	Origine fonctionnelle
Localisation	Précise	Péri-ombilicale
Irradiation	Oui	Non
Rythme	Continu	Sporadique
Horaire	Diurne et nocturne (réveil)	Diurne
Altération de l'état général	Souvent	Non
Examen abdominal	Anormal (le plus souvent)	Normal
Signes associés	Souvent	Non

B. Identifier une situation d'urgence

1. Rechercher des signes de gravité

La priorité est la stabilisation des enfants gravement malades ou blessés avec la prise en compte des signes de détresse vitale : les défaillances respiratoires, circulatoires ou neurologiques doivent être identifiées et prises en charge.

Les gestes d'urgences nécessaires au traitement d'une détresse vitale sont réalisés, associés à la mise en place des outils de surveillance (cardioscope et saturomètre).

La douleur doit être évaluée selon des échelles validées adaptées à l'âge et traitée.

Les constantes doivent être mesurées et interprétées selon les valeurs normales pour l'âge.

La qualité de la perfusion périphérique sera évaluée. Le retentissement général (asthénie, anorexie, amaigrissement) doit être apprécié. En particulier le poids doit être noté, de même que ses variations éventuelles.

Terrain à risque :

- prématurés, nouveau-nés et nourrissons;
- maladie chronique invalidante, handicap.

Signes suggérant une urgence chirurgicale :

- contexte : traumatisme à haute cinétique, chute d'une hauteur élevée, polytraumatisme, maltraitance;
- caractéristiques de la douleur : douleur à début brutal, puis permanente; douleur intense, diurne et nocturne, réveillant le patient;
- signes fonctionnels associés : vomissements bilieux, méléna, rectorragies;
- signes physiques : défense abdominale, contracture, douleur à la décompression, masse abdominale, tuméfaction inguinale ou scrotale douloureuse, plaie pénétrante.

Signes suggérant une urgence médicale :

- altération de l'état général (dont perte de poids);
- sepsis sévère avec troubles hémodynamiques, troubles de conscience;
- déshydratation voire hypovolémie (si vomissements répétés);
- syndrome polyuro-polydipsique, dyspnée;
- signes évocateurs d'anaphylaxie.

2. Assurer les gestes d'urgence éventuels

Prise en charge symptomatique :

- antalgiques IV (voir chapitre 11);
- si vomissements : réhydratation IV ± remplissage vasculaire.

Préparation à une intervention chirurgicale :

- autorisation parentale;
- mise à jeun;
- consultation anesthésique, groupage-hémostase en cas de chirurgie à risque hémorragique ou de terrain favorisant.

Une prise en charge antalgique rapide ne « masque » pas les signes abdominaux ou généraux. Elle permet au contraire d'aborder l'examen de l'enfant dans de meilleures conditions.

Une fois ces mesures prises, il convient d'assurer la poursuite de l'enquête diagnostique.

La prise en charge thérapeutique des douleurs abdominales aiguës doit être avant tout étiologique.

Éliminer une urgence chirurgicale ou médicale (infectieuse, métabolique).

C. Poursuivre l'enquête étiologique

1. Enquête paraclinique

Les examens complémentaires sont orientés par le contexte clinique.

Examens biologiques :
- en cas de signes fonctionnels urinaires : BU (± ECBU) ;
- en cas de fièvre et/ou de défense : NFS, CRP, BU ;
- en cas de suspicion de diabète : glycémie capillaire/veineuse, BU ± gaz du sang et ionogramme sanguin (si orientation vers une acidocétose) ;
- selon les cas : ionogramme sanguin, bilan hépatique, lipasémie, β-HCG (adolescente).

Examens d'imagerie :
- échographie abdominale en première intention en cas de :
  - suspicion d'appendicite aiguë, d'invagination intestinale aiguë ;
  - suspicion de colique néphrétique, bilan de pyélonéphrite (sous 48 heures) ;
  - douleurs abdominales nocturnes ou récidivantes ;
- ASP (indications très limitées) :
  - en première intention : vomissements bilieux, exacerbation de MICI, ingestion de corps étranger radio-opaque ;
  - en deuxième intention après échographie, si jugé nécessaire par le radiologue ;
- autres selon contexte : radiographie du thorax (si polypnée fébrile).

Aucun examen complémentaire systématique.

2. Orientation diagnostique

L'orientation diagnostique repose avant tout sur (tableau 17.2) :
- la fièvre, les signes associés ;
- l'examen abdominopelvien.

Tableau 17.2. Diagnostics selon l'âge et par argument de fréquence.
En italique : diagnostics pour lesquels un avis chirurgical est nécessaire en urgence.
En gras : mise en jeu du pronostic vital du patient à court terme.

	Avant 1 mois	De 1 mois à 2 ans	De 2 ans à 12 ans	Après 12 ans
Causes fréquentes	Coliques du nourrisson Reflux gastro-œsophagien ***Hernie inguinale étranglée***	Coliques du nourrisson (< 1 an) Reflux gastro-œsophagien Gastroentérite aiguë Infections ORL, otites, angines ***Invagination intestinale*** ***Hernie inguinale étranglée***	Adénolymphite mésentérique Constipation, douleurs abdominales fonctionnelles Gastroentérite aiguë Pyélonéphrites Pneumopathies Infections ORL, otites, angines ***Appendicite, péritonite appendiculaire*** ***Traumatismes*** **Crise drépanocytaire**	Douleurs abdominales fonctionnelles Constipation Adénolymphite mésentérique Pyélonéphrites Gastroentérite aiguë Pneumopathies, infections ORL ***Appendicite, péritonite appendiculaire*** ***Traumatismes*** *Kystes ovariens, torsions d'ovaire* Dysménorrhées, douleurs ovulatoires Colites infectieuses **Crise drépanocytaire**

Causes peu fréquentes	Allergie aux protéines du lait de vache *Traumatisme** ***Volvulus*** ***Occlusions néonatales*** ***ECUN*** *(prématurés)* ***Maladie de Hirschsprung***	Pyélonéphrites Pneumopathies Adénolymphite mésentérique Allergie aux protéines du lait de vache *Torsion testiculaire, épididymites* *Traumatismes** ***Volvulus***	**Diabète** Purpura rhumatoïde ***Hernie inguinale étranglée*** ***Occlusion sur bride*** ***Diverticule de Meckel*** ***Invagination intestinale*** *Torsion testiculaire, épididymites* *Cholécystite, lithiase biliaire* **Pancréatite** **Syndrome néphrotique** **Toxiques** Mucoviscidose Maladie inflammatoire chronique intestinale Vascularites Tumeurs	***Hernie inguinale étranglée*** ***Occlusion sur bride*** ***Diverticule de Meckel*** *Cholécystite, lithiase biliaire* *Torsion testiculaire, épididymites* *Lithiase urinaire* *Hématocolpos* **Pancréatite** Gastrites, ***ulcères*** Hépatites, **hépatite fulminante** **Diabète** **Toxiques** Reflux gastro-œsophagien Mucoviscidose Intolérance au lactose Maladie inflammatoire chronique intestinale
Causes rares	*Appendicite* *Occlusion sur bride* *Torsion testiculaire, épididymites* **Toxiques** **Tumeurs** **Malabsorption**	*Appendicite, péritonite appendiculaire* *Occlusion sur bride* *Maladie de Hirschsprung* **Toxiques** **Tumeurs** **Malabsorption** **Crise drépanocytaire**	*Lithiase urinaire* *Torsion d'ovaire* **Gastrites, *ulcère*** **Syndrome hémolytique et urémique** **Hépatites, hépatite fulminante** **Myocardites, péricardites** **Rhumatisme articulaire aigu** **Toxiques** **Anémie hémolytique** Porphyrie	***Salpingites, grossesse, GEU*** ***Invagination intestinale*** ***Péritonite primitive ou sur cathéter*** **Overdoses, intoxications alcooliques** **Rhumatisme articulaire aigu** Tumeurs Migraine **Vascularites**

Traumatisme* : suspecter une maltraitance en cas de traumatisme équivoque, en particulier avant l'âge de la marche.

3. Suivi immédiat

Le traitement de la cause retrouvée constitue la priorité.

L'enquête étiologique peut ne pas identifier la cause dans un premier temps.
Une courte hospitalisation avec surveillance étroite est parfois nécessaire pour évaluer la réalité de la douleur, répéter les examens cliniques, pratiquer des examens complémentaires orientés et juger de l'évolution immédiate.

Demeurer toujours à l'écoute attentive des données cliniques.
Évaluer les bénéfices et les limites de l'imagerie dans la démarche diagnostique de certaines urgences.

II. Points clés à propos de certaines causes

A. Invagination intestinale aiguë

1. Généralités

L'invagination intestinale aiguë (IIA) correspond à la pénétration d'un segment intestinal dans le segment d'aval par retournement, créant un « boudin d'invagination » (fig. 17.1).

Les localisations possibles sont **iléocæcales** (transvalvulaires ou avec invagination également du cæcum et de l'appendice dans le côlon droit) et **iléo-iléales** (fig. 17.1).

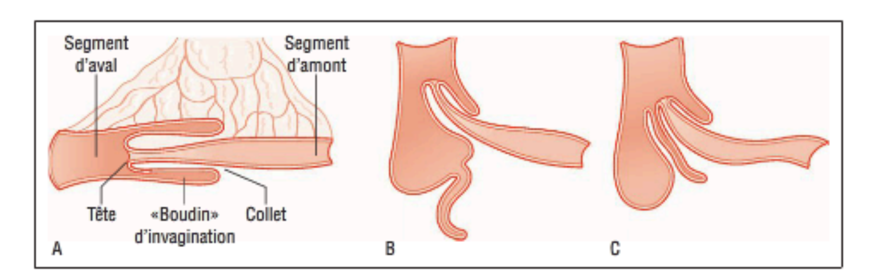


Fig. 17.1. Invagination intestinale aiguë.

A. Schéma d'une invagination intestinale iléo-iléale. **B.** Invagination intestinale transvalvulaire. **C.** Invagination intestinale iléo-caecale.

La compression des vaisseaux au niveau du collet d'invagination explique les complications : stase lymphatique et veineuse (œdème et stase veineuse, saignement de la muqueuse, rectorragies), puis ischémie artérielle et nécrose en l'absence de traitement, aboutissant à une occlusion intestinale aiguë et parfois à une perforation.

Il existe deux formes d'IIA :

- les **IIA primitives** survenant dans un contexte d'adénolymphite (hypertrophie des plaques de Peyer et hyperplasie lymphoïde à l'origine d'un hyperpéristaltisme);
- les **IIA secondaires** à une pathologie sous-jacente.

2. Invaginations intestinales aiguës primitives

Diagnostic

Les IIA primitives sont les plus fréquentes et surviennent dans la majorité des cas chez un nourrisson auparavant en bonne santé, âgé de 2 mois à 2 ans (pic : 9 mois), avec une prédominance automno-hivernale et parfois un épisode infectieux récent.

Il s'agit le plus souvent d'une forme iléocæcale.

Tableau caractéristique avec une triade clinique (parfois incomplète) :

- crises de douleurs abdominales paroxystiques répétées (pleurs, gémissements) avec des périodes d'accalmie, pouvant se résumer à des accès d'hypotonie avec pâleur;
- vomissements alimentaires puis bilieux, et refus du biberon;
- rectorragies (plus tardives).

À l'examen physique :

- palpation du boudin d'invagination (masse abdominale mobile mais pas toujours perceptible) ; le plus souvent, on constate plutôt une douleur de l'hypochondre droit ;
- toucher rectal pouvant extérioriser du sang (réalisation non systématique).

L'**échographie abdominale** est l'examen de référence pour faire le diagnostic d'invagination. Elle visualise directement le segment intestinal invaginé : image en « cocarde » en coupe transversale, en « sandwich » en coupe longitudinale (fig. 17.2).

La radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) n'est pas indispensable au diagnostic car elle peut être normale. Elle peut identifier un pneumopéritoine en cas de perforation.

Le lavement opaque « diagnostique » n'est utile qu'en cas de doute échographique :

- arrêt de progression du produit de contraste au contact du boudin avec image de soustraction : « cocarde » de face, « pince de crabe » de profil ;
- rôle également thérapeutique de désinvagination (forme non compliquée).

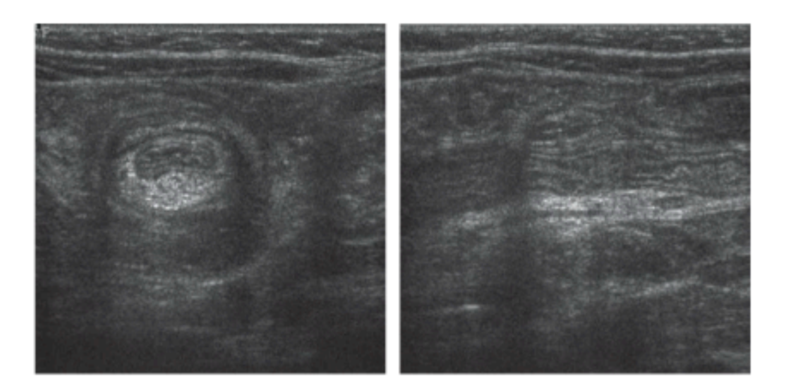


Fig. 17.2. Échographie d'invagination intestinale aiguë.

Prise en charge thérapeutique

La prise en charge d'une IIA iléocæcale ou transvalvulaire est une urgence thérapeutique.

Le traitement repose sur la désinvagination par lavement thérapeutique rétrograde ou par traitement chirurgical en cas d'échec ou de complication (perforation).

Une hospitalisation est nécessaire. L'enfant doit être mis à jeun. Les parents doivent être informés de la possibilité de recours à un traitement chirurgical en cas d'échec ou de complications.

Lavement thérapeutique rétrograde

Indications = formes non compliquées d'IIA iléocæcale ou transvalvulaire :

- hémodynamique stable ;
- absence de péritonite, absence de pneumopéritoine.

Le lavement rétrograde « thérapeutique », hydrostatique (aux hydrosolubles, fig. 17.3) ou pneumatique, permet une réduction de l'invagination par refoulement du boudin par contre-pression. Il est réalisé sous contrôle scopique ou échographique, en présence d'un radiologue et d'un chirurgien.

Il est efficace dans 80 à 90 % des cas.

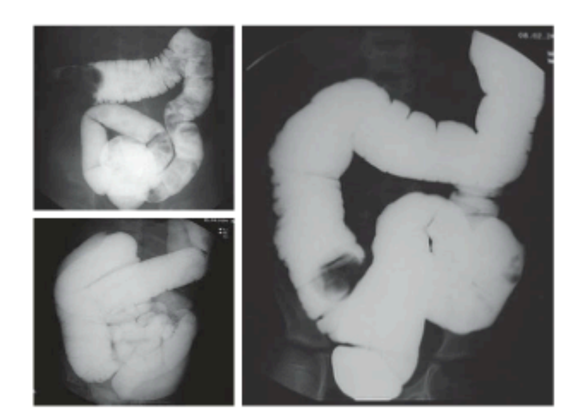


Fig. 17.3. Lavement thérapeutique d'invagination intestinale aiguë.

L'efficacité du lavement est appréciée selon ces critères en imagerie :

- opacification (si produit de contraste) de l'ensemble du cadre colique ;
- disparition du boudin d'invagination ;
- inondation franche et massive des dernières anses grêles ;
- absence de réinvagination sur le cliché en évacuation.

Traitement chirurgical

Indications :

- formes compliquées d'IIA (choc, péritonite, pneumopéritoine) ;
- échec du lavement rétrograde thérapeutique ;
- récidives multiples, à la recherche d'une IIA secondaire.

Il permet la réduction manuelle du boudin d'invagination, avec appendicectomie de principe, parfois complétée d'une résection intestinale en cas d'échec de réduction, de nécrose intestinale ou de la découverte d'une malformation sous-jacente (diverticule de Meckel, duplication intestinale).

3. Invaginations intestinales aiguës secondaires

Les IIA secondaires sont plus rares.

Elles peuvent survenir à tout âge chez l'enfant et se classent en deux groupes :

- causes locales, habituellement située sur le grêle (diverticule de Meckel, duplication digestive, polype, lymphome) : dans ce cas la symptomatologie évolue rapidement vers un syndrome occlusif du grêle ; le traitement est alors chirurgical avec résection intestinale (Meckel, duplication, polype) ou biopsie (lymphome) ;
- causes générales (purpura rhumatoïde, mucoviscidose, vaccin à rotavirus, chimiothérapie) : il s'agit le plus souvent d'une forme iléo-iléale et l'évolution est fréquemment favorable sans lavement thérapeutique rétrograde ni chirurgie.

Triade clinique : pleurs paroxystiques, vomissements et refus alimentaire, ± rectorragies.
Confirmation : boudin d'invagination à l'échographie abdominale.
Traitement : urgence thérapeutique en cas d'IIA iléo-cæcale = désinvagination par lavement thérapeutique en l'absence de trouble hémodynamique ou de péritonite (cas le plus fréquent), chirurgie dans les autres cas.
IIA au-delà de l'âge de 2 ans : rechercher une cause sous-jacente.

B. Appendicite aiguë et péritonites

1. Généralités

L'appendicite aiguë est une inflammation brutale de l'appendice vermiforme.

C'est une urgence médicale et chirurgicale de diagnostic parfois difficile car de présentation clinique variable.

Elle atteint 0,3 % des enfants de 0 à 15 ans avec un pic de fréquence de 7 à 13 ans et des formes toujours compliquées avant 6 ans.

2. Formes non compliquées

Évaluation clinique de la forme classique (appendice latérocæcale)

Anamnèse :

- douleur abdominale aiguë évoluant depuis moins de 48 heures, initialement péri-ombilicale puis migrant en fosse iliaque droite, continue et croissante, exacerbée par la toux et le cloche-pied droit ;
- fièvre modérée, autour de 38 °C ;
- troubles digestifs modérés : inappétence, nausées, parfois vomissement, constipation.

Examen physique :

- boiterie par psoïtis (cuisse droite fléchie en position antalgique), langue saburrale, inclinaison antalgique du rachis sur la droite ;
- point de MacBurney : défense ou douleur provoquée de la fosse iliaque droite ;
- signe de Blumberg : douleur en fosse iliaque droite à la décompression rapide de la fosse iliaque gauche.

C'est l'association des signes cliniques qui doit faire évoquer l'appendicite aiguë.

La répétition de l'examen clinique est souvent d'un grand intérêt diagnostique.

Il faut savoir faire appel à un clinicien expérimenté dans les cas difficiles.

Variantes anatomiques

Forme rétrocæcale : psoïtis marqué, douleur à la palpation du flanc droit, rarement défense.

Forme sous-hépatique : douleur en hypochondre droit.

Forme pelvienne (diagnostic difficile et souvent retardé) : signes fonctionnels urinaires avec BU négative, ou signes de gastroentérite, sans défense.

Le toucher rectal, qui peut être pratiqué chez le grand enfant en présence d'un parent, peut parfois retrouver un bombement douloureux.

Forme mésocœliaque : syndrome occlusif fébrile.

Examens paracliniques

Biologie

- NFS : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (PNN) précoce.
- CRP : augmentée, mais en retard sur la clinique.

Ces deux examens sont peu spécifiques mais très sensibles, et donc à réaliser dans les cas douteux : on peut quasi exclure le diagnostic d'appendicite quand ils sont tous les deux négatifs.

Imagerie

- Échographie abdominopelvienne : examen le plus pertinent chez l'enfant (fig. 17.4) :
  - diagnostic positif : appendice > 6 mm de diamètre non compressible, à parois épaissies, obturation de la lumière appendiculaire voire stercolithe (cône d'ombre), épaississement de la graisse péri-appendiculaire (mésentère et omentum);
  - diagnostic des complications : abcès, plastron, épanchement;
  - diagnostic différentiel : pathologie annexielle chez la fille (vessie pleine).
- Scanner abdominopelvien : rares indications chez l'enfant obèse ou dans les cas ambigus avec échographie répétée non contributive (appendicite pelvienne).
- ASP : non indiqué.

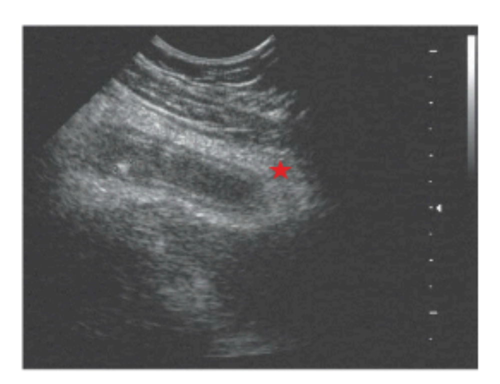


Fig. 17.4. Échographie d'une appendicite.
Avec épaississement de la graisse péri-appendiculaire (★).

Prise en charge thérapeutique

C'est une urgence médicale et chirurgicale.

Traitement médical

- En préopératoire : laisser à jeun, poser une voie veineuse périphérique pour réhydratation, traitement antalgique adapté, antibiothérapie probabiliste à débuter dès le diagnostic affirmé.
- En postopératoire : poursuite du traitement antalgique et éventuellement de l'antibiothérapie selon protocole du service, reprise progressive de l'alimentation.

Intervention chirurgicale

Elle permet de confirmer le diagnostic et de réaliser l'appendicectomie, par voie de MacBurney ou par laparoscopie.

Complications potentielles :

- infectieuses : abcès de paroi, abcès profond, péritonite par lâchage de moignon;
- mécaniques : occlusions précoces (iléus réflexe) ou tardives (adhérences, brides).

3. Formes compliquées

Abcès, plastron

Clinique

Évolution clinique de plus de 48 heures avec palpation d'une masse abdominale.

Prise en charge thérapeutique

Il se fait alors dans certains cas en deux temps avec antibiothérapie première et appendicectomie à froid à distance.

Péritonite aiguë généralisée

État inflammatoire aigu du péritoine, suite ici à la diffusion dans la cavité abdominale des bactéries provenant de l'appendice, le plus souvent perforé.

Urgence médico-chirurgicale.

Clinique

Tableau d'occlusion fébrile douloureuse :

- occlusion : vomissements bilieux, météorisme avec arrêt des matières et des gaz ou parfois diarrhée (péritonites appendiculaires pelviennes ou mésocœliaques) ;
- fièvre : > 39 °C généralement ;
- douleur : intense et souvent brutale (perforation), continue, initialement localisée en fosse iliaque droite (oriente sur l'étiologie).

Examen clinique :

- position antalgique en chien de fusil ou blockpnée (petits enfants);
- signes de déshydratation, pâleur, frissons, tachycardie, voire marbrures ;
- défense généralisée (petits enfants), contracture abdominale (enfants plus grands) ;
- absence de bruit hydroaériques.

Examens paracliniques

Biologie (renseigne sur la gravité de la péritonite) :

- hyperleucocytose à PNN franche et rapide, ou neutropénie témoin d'un sepsis sévère ;
- CRP et PCT élevées, permettant le suivi au cours de la prise en charge ;
- ionogramme sanguin : troubles hydroélectrolytiques possibles ;
- hémoculture en cas de troubles hémodynamiques.

Chez l'enfant et l'adolescent, l'imagerie est moins utile que dans l'appendicite simple car la clinique est souvent plus franche et le diagnostic plus facile. Chez le nourrisson cependant, elle reste utile du fait des difficultés diagnostiques, d'un examen physique peu rentable ; toutefois, elle ne doit pas retarder le traitement urgent.

L'échographie abdominale peut montrer un épanchement diffus, mais son absence n'exclut en rien le diagnostic. De même, les signes d'appendicite sont souvent nets, mais l'appendice peut ne pas être augmenté de volume du fait d'une perforation, ou non retrouvé du fait du météorisme.

L'ASP est parfois fait devant le syndrome occlusif et peut montrer un stercolithe (fig. 17.5).

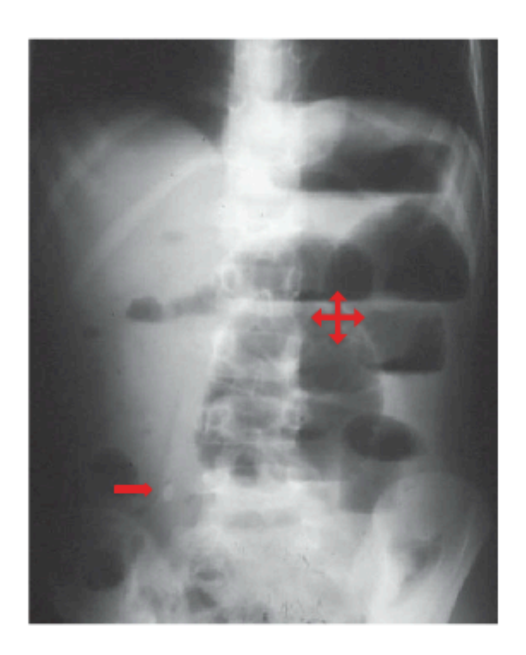


Fig. 17.5. ASP debout d'une péritonite appendiculaire.
Avec stercolithe (flèche) et niveaux hydroaériques de l'occlusion (flèches en croix).

Prise en charge thérapeutique

Traitement médical :

- mêmes mesures que dans l'appendicite aiguë non compliquée, mais très rapides et adaptées aux constantes et aux données biologiques ;
- surveillance selon les cas en réanimation pédiatrique ou en déchocage, avec une antibiothérapie à large spectre à visée digestive.

Intervention chirurgicale :

- laparoscopie préférée à la laparotomie ;
- traitement de la cause (appendicectomie), lavage de la cavité abdominale pour certains, prélèvements à visée bactériologique ;
- complications plus fréquentes avec parfois un risque vital ; suites souvent simples si le traitement médico-chirurgical a été précoce, rapide et efficace.

Annexe – Autres causes de péritonite

L'appendicite étant de loin la cause la plus fréquente de péritonite chez le nourrisson et l'enfant (hors nouveau-nés), le problème du diagnostic différentiel se pose peu.

Autres causes de péritonite :

- péritonites secondaires à la perforation d'organe creux : par meckélite (surinfection du diverticule de Meckel), perforation d'ulcère gastroduodénaux ou des voies biliaires, post-traumatiques ou dans l'évolution d'une occlusion mécanique (invagination, volvulus) ;

- péritonites survenant dans des contextes particuliers : présence d'un cathéter de dialyse péritonéal, péritonites primitives à pneumocoque (syndrome néphrotique, cirrhose, corticothérapie).

L'appendicite, éventuellement compliquée d'une péritonite, est une affection fréquente de l'enfant dont le diagnostic est facilité par un examen clinique soigneux par un médecin expérimenté ainsi qu'une échographie abdominale.
C'est une infection potentiellement mortelle, qui requiert un traitement médico-chirurgical urgent associant antibiothérapie, mesure de réanimation si nécessaire, et appendicectomie.

C. Syndrome occlusif de l'enfant

1. Définition

Il s'agit d'un arrêt du transit :

- lié à un obstacle : occlusion mécanique par strangulation, par atrésie, par diaphragme intraluminal, etc. ;
- ou lié à un défaut du péristaltisme intestinal : occlusion fonctionnelle.

On distingue les occlusions hautes (duodénum et intestin grêle) et basses (iléon terminal, côlon, rectum).

2. Diagnostic

Signes cardinaux de l'occlusion :

- vomissements alimentaires puis bilieux (vomissements verts très suspects d'occlusion mécanique) ;
- arrêt des matières et des gaz ou, chez le nouveau-né, retard d'émission du méconium (au-delà de (24–) 48 heures de vie) ;
- météorisme abdominal : plus ou moins marqué selon le niveau de l'obstacle ;
- douleurs abdominales : plus marquées dans les occlusions mécaniques que fonctionnelles, d'installation brutale dans les occlusions par strangulation.

Données cliniques à rechercher :

- signes de gravité : état de choc, déshydratation, fièvre ;
- cicatrices abdominales (en faveur d'une occlusion sur bride) ;
- palpation des orifices herniaires ;
- défense abdominale (en faveur d'une souffrance ischémique : strangulation) ;
- contexte de dilatation digestive sur les échographies anténatales.

Types topographiques d'occlusion :

- **occlusion haute** : vomissements bilieux verts + arrêt tardif du transit + ventre plat ou météorisme de la partie supérieure de l'abdomen ;
- **occlusion basse** : arrêt du transit + vomissements tardifs (alimentaires puis bilieux) + météorisme global.

Examens complémentaires :

- **ASP debout** = examen de référence : niveau hydroaérique plus haut que large (occlusion colique) ou plus large que haut (occlusion du grêle) ;
- ionogramme sanguin, NFS et CRP.

3. Prise en charge thérapeutique

Principes généraux avant chirurgie :

- réhydratation IV ;
- sonde nasogastrique en aspiration douce à −20 cm H_2O ;
- antalgiques de palier 1 le plus souvent (paracétamol IV), parfois de palier 2 ;
- surveillance : aspiration gastrique et compensation des pertes, diurèse toutes les 3 heures.

Chirurgie : selon la cause (voir *infra*).

4. Principales causes

Elles sont récapitulées sur la figure 17.6.

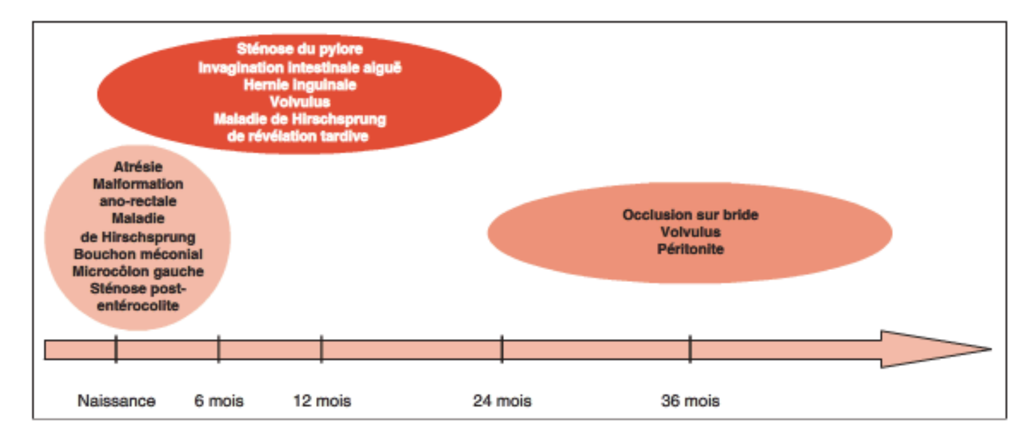


Fig. 17.6. Principales causes de syndromes occlusifs en pédiatrie.

Occlusions mécaniques hautes

Sténose du pylore : voir chapitre 18.

Volvulus du grêle :

- occlusion liée à une anomalie de rotation de l'anse intestinale le plus souvent ;
- à tout âge, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson ;
- vomissements verts à ventre plat, douleurs et état de choc le plus souvent, rectorragies possibles dans les formes très avancées avec nécrose intestinale ;
- échographie abdominale : anomalie de position des vaisseaux mésentériques et enroulement du grêle (tour de spire, *whirlpool sign* = « signe du tourbillon », fig. 17.7, voir cahier couleur). En cas de doute, opacification du cadre duodénal montrant l'absence d'angle de Treitz ;
- urgence chirurgicale ;
- risque de décès par nécrose complète du grêle et choc septique, ou de grêle court.

Atrésie duodénale ou jéjunale proximale :

- obstacle congénital de la lumière digestive complet (atrésie) ou partielle (diaphragme) ;
- association fréquente atrésie duodénale-trisomie 21 ; (Voir chapitre 12)
- diagnostic souvent prénatal par les échographies de dépistage ;
- syndrome occlusif : ASP (fig. 17.8) ;

- traitement chirurgical;
- pronostic lié à la longueur d'intestin restant (risque de grêle court).



Fig. 17.8. **ASP d'une atrésie duodénale : image en double bulle gastrique et duodénal.**

Occlusions mécaniques basses

Occlusion sur bride :

- occlusion postopératoire survenant après une intervention chirurgicale;
- tableau d'occlusion haute ou basse selon le niveau de l'occlusion sur le grêle, associé à des douleurs souvent intenses;
- ASP : niveaux hydroaériques du grêle (plus larges que hauts, fig. 17.9); TDM abdominopelvienne (en cas de difficultés diagnostiques) : jonction grêle plat-grêle dilaté;
- complications : ischémie et nécrose de l'anse intestinale, perforation et péritonite;
- traitement médical parfois suffisant; en cas de persistance de la douleur et/ou des niveaux hydroaériques sur l'ASP : chirurgie en urgence.



Fig. 17.9. **Occlusion haute (grêle).**

Hernie inguinale étranglée : voir § II.D.

Invagination intestinale aiguë : voir § II.A.

Autres causes chez le nouveau-né :

- **iléus méconial** *:*
  - occlusion distale du grêle par obstacle mécanique lié à un méconium épais et sec ;
  - rechercher une mucoviscidose (voir chapitre 64) ;
  - traitement par lavement ; chirurgie si échec ;
- **malformation ano-rectale** *:*
  - absence d'anus perméable au périnée ;
  - chirurgie ;
- **syndrome du bouchon méconial** *:*
  - occlusion basse par un méconium épais réalisant un « bouchon », le plus souvent au niveau du côlon gauche ;
  - étiologie le plus souvent inconnue ;
  - lavement opaque permettant l'évacuation du bouchon et la guérison.

Occlusions fonctionnelles basses

Elles diffèrent de l'occlusion mécanique car elles sont dues à une absence de fonctionnement de l'intestin, sans obstacle mécanique.

Maladie de Hirschsprung : voir chapitre 21.

Occlusion « réactionnelle » : ce sont toutes les occlusions fonctionnelles réactionnelles à un épanchement intrapéritonéal ou rétropéritonéal :

- infectieux : péritonite, abcès appendiculaire, entérocolite ulcéro-nécrosante ;
- sanguin : hémopéritoine post-traumatique.

Adage : « *Tout bébé qui vomit vert doit être ouvert* » (ou presque). Palpation des orifices herniaires. Examen de référence : ASP debout.
Urgence thérapeutique. Réhydratation IV. Sonde nasogastrique en aspiration douce. Intervention chirurgicale selon les cas.

D. Hernie inguinale étranglée

1. Généralités

La hernie inguinale est une affection congénitale fréquente liée à la persistance du canal péritonéovaginal, et non à une faiblesse musculaire et aponévrotique comme chez l'adulte.

L'étranglement est une complication survenant le plus souvent chez le petit nourrisson.
Il peut compliquer une hernie inguinale connue ou peut également être révélateur.

2. Diagnostic

Le diagnostic est clinique :

- période initiale de gémissements et refus de prise alimentaire ;
- tuméfaction inguinale ou inguinocrotale douloureuse constatée par les parents ;
- tuméfaction irréductible lors de la poussée en haut et en dehors, avec un testicule normalement en place dans la bourse (chez le garçon) ;
- tableau d'occlusion intestinale aiguë (en cas de diagnostic tardif).

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire et ne doit retarder la prise en charge.

3. Prise en charge thérapeutique

L'urgence est de lever au plus vite l'ischémie du grêle et du testicule.

Absence d'altération de l'état général :

- prémédication ;
- tentative de réduction manuelle forcée 30 minutes après :
  - compression prolongée et dirigée en haut et en dehors ;
  - si succès (le plus souvent, hernie engouée) : intervention dans les 2–3 jours ;
  - si échec : chirurgie immédiate.

Altération de l'état général :

- rééquilibration hydroélectrolytique, réanimation ;
- chirurgie (éventuelle résection-anastomose intestinale).

Palpation des orifices herniaires systématique en cas de douleurs abdominales aiguës.
Urgence thérapeutique : réduction manuelle ou chirurgicale.

E. Torsion du cordon spermatique

1. Généralités

Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique.

Le risque est la mise en jeu du pronostic fonctionnel testiculaire par ischémie et nécrose testiculaire. La fonction exocrine est atteinte dès 3–4 heures d'ischémie et réduite à néant au-delà de 12 heures. L'atrophie testiculaire est très probable au-delà de 24 heures d'ischémie.

Il faut ainsi noter l'heure du début des signes.

2. Diagnostic

Le diagnostic est clinique (fig. 17.10A) et facile dans sa forme typique :

- patient âgé de 12 à 18 ans ;
- survenue d'une douleur scrotale brutale, souvent la nuit, intense, continue, unilatérale, irradiant vers la région inguinale et l'abdomen, ± vomissements ;
- testicule dur, douloureux, rétracté à la partie haute de la bourse, souvent intouchable ; cordon douloureux ; réflexe crémastérien souvent absent ;
- bourse très vite volumineuse et très inflammatoire.

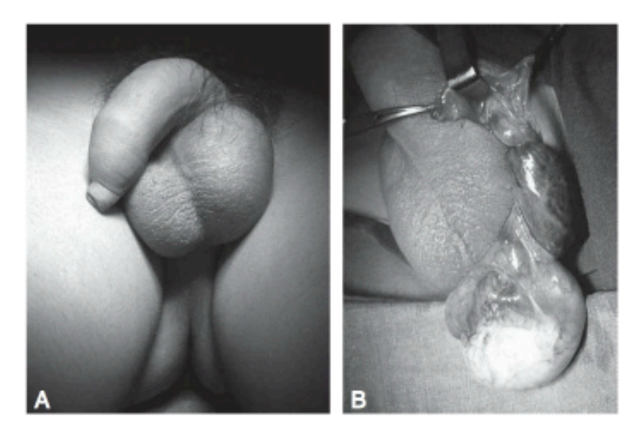


Fig. 17.10. Torsion du cordon spermatique. (*Voir aussi dans le cahier couleur*.)

Existence de formes cliniques pièges :

- épisodes de torsion-détorsion se manifestant par des accès douloureux résolutifs ;
- formes tardives : douleur plus lancinante, fébricule, bourse inflammatoire ;
- douleurs en fosse iliaque (irradiation seule) avec troubles digestifs pouvant faire penser à une pathologie abdominale ;
- torsion sur testicule ectopique : très rare, associant tuméfaction inguinale douloureuse et bourse vide homolatérale ;
- enfant plus jeune, la torsion pouvant survenir à tout âge, même chez le nouveau-né.

La prise en charge de cette urgence chirurgicale ne doit être retardée sous aucun prétexte dès lors que le diagnostic est suspecté.

S'il ne retarde pas l'intervention, un examen doppler du cordon spermatique peut permettre d'affirmer le diagnostic (torsion du cordon spermatique lui-même, l'aspect du testicule n'ayant aucune valeur).

3. Prise en charge thérapeutique

L'intervention chirurgicale (fig. 17.10B) consiste en une détorsion du testicule et sa fixation ; une orchidectomie est réalisée en cas de nécrose testiculaire irréversible (parents et enfant prévenus de ce risque avant l'intervention). La fixation testiculaire controlatérale est systématique.

4. Diagnostic différentiel : autres douleurs aiguës du scrotum

Torsion d'hydatide

L'hydatide testiculaire, ou hydatide de Morgagni, est un reliquat embryonnaire appendu au pôle supérieur du testicule.

Sa torsion est la cause la plus fréquente des douleurs aiguës du scrotum entre 5 et 10 ans.

Le diagnostic clinique est souvent simple au début : douleur scrotale de survenue brutale, très marquée au pôle supérieur du testicule, avec une petite tuméfaction bleutée visible sous la peau (fig. 17.11A, voir cahier couleur).

À 24 heures d'évolution, il est plus difficile en raison d'une importante réaction inflammatoire du scrotum. L'écho-Doppler est alors très utile pour éliminer le diagnostic de torsion du cordon spermatique.

Le traitement consiste en une prise d'AINS ainsi qu'une restriction des activités en attendant la nécrose et l'involution de l'annexe tordue.

L'exploration chirurgicale (fig. 17.11B, voir cahier couleur) s'impose et comportera une simple exérèse de l'hydatide tordue.

Orchiépididymites

Elles sont très rares à l'âge pédiatrique, avec deux pics : avant 2 ans et après la puberté.

Le diagnostic se pose devant un scrotum inflammatoire, douloureux, de survenue brutale, avec fièvre. Il peut être contemporain d'une infection urinaire ; il faut alors rechercher une cause (malformation des voies génitales ou urinaires).

En cas d'infection bactérienne documentée ou en cas d'orchite chez l'adolescent, le traitement repose sur une antibiothérapie d'une durée minimale de 14 jours.

Autres diagnostics

- Traumatisme méconnu.
- Hernie inguinoscrotale étranglée.

Torsion du cordon spermatique : urgence thérapeutique car risque de nécrose irréversible de la gonade. Avis chirurgical au moindre doute diagnostique.

F. Coliques du nourrisson

1. Généralités

Il s'agit d'un motif de consultation très fréquent et souvent déroutant.

Totalement bénignes, les coliques du nourrisson peuvent être sources de sentiments d'incompétence parentale qu'il conviendra de prendre en compte.

Elles constituent une entité clinique caractérisée par la survenue paroxystique chez un jeune nourrisson, de pleurs prolongés (parfois plusieurs heures par jour) et de phases d'agitation, dont la cause est inconnue.

2. Diagnostic

Tableau clinique caractéristique :

- nourrisson d'âge < 4 mois ;
- pas d'argument organique :
  - appétit conservé, croissance pondérale normale, transit normal ;
  - éveil normal, périodes de calme ;
- description habituelle de l'épisode douloureux :
  - pleurs prolongés inconsolables et/ou phases d'agitation inexpliquées en postprandial ;
  - faciès vultueux, abdomen tendu et membres inférieurs repliés ;
  - interruption de la crise avec émission spontanée ou provoquée de gaz intestinaux ;
  - caractère paroxystique de la crise, répétition de plusieurs épisodes.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire au diagnostic.

3. Prise en charge thérapeutique

Il convient de rassurer les parents en les informant à propos du caractère bénin et transitoire des symptômes, et de l'absence (vérifiée) d'organicité sous-jacente.

La prise en charge comporte avant tout des conseils pour calmer l'enfant (prise dans les bras, emmaillotage, trajet en voiture, massage abdominal).

Aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité, que ce soit la trimébutine ou certains produits d'origine végétale fréquemment prescrits. Les modifications diététiques sont inutiles.

Les inhibiteurs de la pompe à protons ne sont pas indiqués devant des pleurs inexpliqués ou des coliques du nourrisson.

Rassurer les parents sur la bonne santé de leur enfant et sur leur capacité à apaiser ses douleurs.

Références

	Que reste-t-il de l'ASP chez l'enfant. HAS, 2009. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-02/fiche_radio_asp_pedia_web.pdf
	Banque documentaire du Collège national hospitalier et universitaire de chirurgie pédiatrique. http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/2eme_Cycle.html

Que reste-t-il de l'ASP chez l'enfant. 2009. HAS. http ://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-02/fiche_radio_asp_pedia_web.pdf.

Banque documentaire du Collège national hospitalier et universitaire de chirurgie pédiatrique. http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/2eme_Cycle.html.

CHAPITRE

18 Vomissements

Items et objectifs CNCI

Item 271 – UE 8 – Vomissements du nourrisson et de l'enfant

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'évolution.

Item 350 – UE 11 – Hémorragie digestive

- Diagnostiquer une hémorragie digestive.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière.

Avant de commencer…

Les vomissements sont un motif fréquent de consultation, souvent en urgence.

Les deux questions principales auxquelles il faut répondre sont :

- celle de leur origine, dont dépend le traitement étiologique, souvent le seul à considérer ;
- celle de leur retentissement : volémie, déséquilibre ionique, état nutritionnel.

Il faut retenir la grande diversité des causes et n'en négliger aucune.
L'orientation sémiologique est essentielle. Des vomissements aigus fébriles avec diarrhée évoquent une gastroentérite aiguë, des vomissements récents avec un abdomen douloureux météorisé évoquent une occlusion intestinale.
La sténose hypertrophique du pylore est une cause très particulière au nourrisson âgé de quelques semaines, à toujours évoquer devant des vomissements progressifs.

I. Pour bien comprendre

Les **vomissements** se définissent comme des rejets actifs de tout ou partie du contenu gastrique ou intestinal par la bouche. Ils associent une contraction du diaphragme et des muscles de la paroi abdominale. Ils sont souvent précédés de nausées, de pâleur, d'hypersalivation et de sueurs diffuses.

Ils doivent être distingués des **régurgitations** qui correspondent à une remontée passive du contenu gastrique, sans effort, fréquentes chez le nourrisson après la tétée ; ainsi que du rare

mérycisme, équivalent d'une rumination volontairement régurgitée, remâchée puis à nouveau déglutie, qui nécessite une prise en charge spécifique, d'ordre psychiatrique.

II. Conduite diagnostique générale

A. Démarche en cas de vomissements chez l'enfant

Elle est résumée dans la figure 18.1.

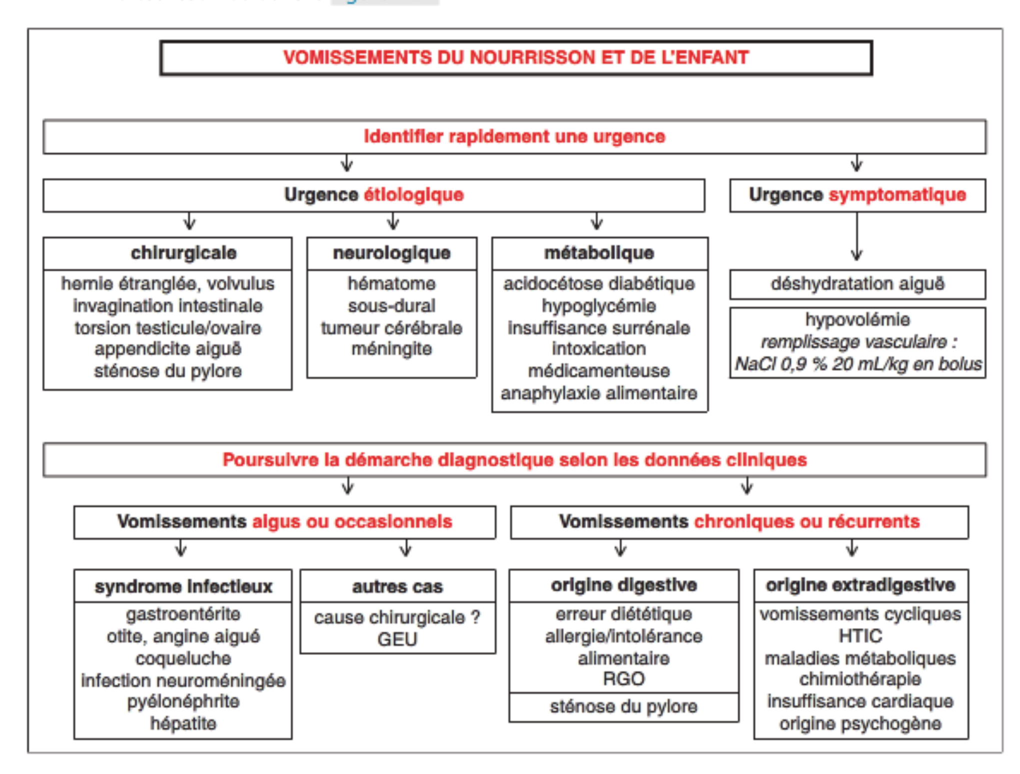


Fig. 18.1. Conduite diagnostique en cas de vomissements chez l'enfant.

Trois grandes urgences : viscérales, neurologiques et métaboliques.

B. Principales causes à connaître

1. Vomissements aigus ou occasionnels

Syndrome infectieux évident

Avant tout :

- gastroentérite (les vomissements peuvent précéder la diarrhée de plusieurs heures);
- infections ORL : otite, rhinopharyngite, angine, stomatite.

Autres :

- pyélonéphrite ;
- méningite (symptômes souvent peu spécifiques chez le nourrisson) ;
- infection respiratoire (coqueluche émétisante) ;
- hépatite.

Absence de syndrome infectieux

Chez le nouveau-né :

- causes mécaniques et fonctionnelles :
  - atrésie duodénale ou du grêle, iléus méconial (mucoviscidose), volvulus sur malrotation intestinale (voir chapitre 17) ;
  - maladie de Hirschsprung ;
- entérocolite ulcéronécrosante (en particulier chez le prématuré).

Chez le nourrisson et l'enfant plus grand :

- causes chirurgicales :
  - hernie inguinale étranglée, volvulus ;
  - invagination intestinale aiguë, appendicite aiguë, torsion du cordon spermatique ou d'annexe ;
  - occlusion intestinale sur bride ;
- causes neurologiques (hypertension intracrânienne) :
  - hématome sous-dural ou extra-dural ;
  - tumeur cérébrale ;
- autres causes :
  - hypoglycémie, acidocétose diabétique ;
  - toxiques : hypervitaminose A et D ;
  - allergies alimentaires : protéines du lait de vache, œuf…

2. Vomissements chroniques ou récurrents

Erreurs diététiques

À éliminer en premier lieu par l'interrogatoire : quantités excessives, *forcing* alimentaire.

Affections digestives

Avant tout :

- RGO (voir chapitre 19) ;
- causes alimentaires :
  - APLV : apparition au sevrage, atopie familiale, signes associés (diarrhée, eczéma) ;
  - maladie cœliaque : cause plus rare de vomissements.

Urgence chez un jeune nourrisson : la sténose du pylore (voir *infra*).

Affections extradigestives

Pathologies chroniques :

- hypertension intracrânienne ;
- insuffisance cardiaque ;
- tubulopathies ;

- hépatopathies;
- chimiothérapies anticancéreuses.

Maladies métaboliques :
- acidocétose diabétique;
- hyperplasie congénitale des surrénales;
- galactosémie et fructosémie (hépatomégalie avec altérations du bilan hépatique), anomalies du cycle de l'urée (hyperammoniémie).

Autres :
- vomissements acétonémiques :
  - favorisés par le jeûne, plutôt chez le grand enfant;
  - cessent au resucrage (oral ou par voie IV);
- vomissements cycliques :
  - équivalent de migraines;
  - survenue d'épisodes répétés, espacés de plusieurs semaines, très intenses;
  - durée de quelques heures à quelques jours;
  - aucun symptôme entre les crises;
- vomissements d'origine psychogène :
  - généralement isolés;
  - expriment souvent un trouble de la relation parents-enfant.

C. Points clés sur la sténose du pylore

La sténose du pylore est une urgence diagnostique et thérapeutique.
Elle est liée à l'hypertrophie des fibres musculaires du muscle pylore.

Circonstances :
- jeune nourrisson, souvent un garçon, +/– antécédents familiaux de sténose du pylore;
- survenue avec un intervalle libre de 3 à 5 semaines après la naissance;
- vomissements :
  - explosifs, en jet, abondants;
  - toujours de lait caillé blanc non teinté de bile;
  - généralement à distance du repas (30 à 60 minutes);
- appétit conservé contrastant avec la cassure de la courbe de poids;
- aggravation progressive.

Examen physique :
- dénutrition avec déshydratation variable;
- palpation d'une olive pylorique et visualisation d'ondulations péristaltiques de l'estomac.

Enquête paraclinique :
- ionogramme sanguin et gaz du sang : alcalose hypochlorémique;
- échographie abdominale pour confirmation du diagnostic (aspect en cocarde, épaississement du muscle ≥ 4 mm, allongement du canal pylorique et stase gastrique, fig. 18.2).

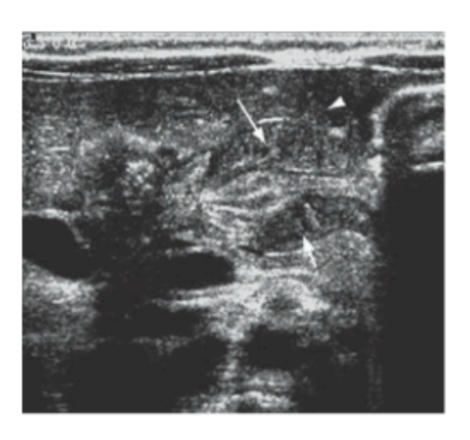


Fig. 18.2. Sténose hypertrophique du pylore.
Échographie d'une olive pylorique. Épaississement du muscle pylorique (ici à 4 mm) de part et d'autre du canal pylorique, lui-même allongé.

Prise en charge :

- urgence symptomatique : corriger la déshydratation et les troubles ioniques ;
- traitement étiologique chirurgical : pyloro-myotomie longitudinale extramuqueuse.

III. Prise en charge thérapeutique

A. Traitement étiologique

Aucun traitement symptomatique d'« épreuve » ne doit faire négliger l'approche étiologique, principal guide de la conduite thérapeutique.

B. Traitement symptomatique

En l'absence de cause justifiant un traitement spécifique (médical ou chirurgical), un traitement symptomatique peut être proposé. Très peu d'études randomisées ont cependant mesuré l'efficacité des molécules disponibles chez l'enfant. Seul l'ondansétron a clairement démontré son efficacité ; son AMM est toutefois actuellement réservée aux vomissements induits par les chimiothérapies cytotoxiques.

Pour rappel, le métoclopramide est contre-indiqué chez l'enfant.

IV. Points clés sur l'hématémèse chez l'enfant

A. Diagnostic

L'**hématémèse** se définit par un rejet de sang rouge ou noirâtre au cours d'un effort de vomissements et d'origine digestive (différent du sang dégluti d'un saignement ORL et vomi, ou d'une hémoptysie).

Les trois **principales causes** sont, en fonction de l'âge de survenue :

- chez le nouveau-né : œsogastrite néonatale (rapportée au stress maternel, prise de médicaments au dernier trimestre, aspiration traumatique…);
- chez le nourrisson : œsophagite peptique par reflux ou dans le cadre d'une sténose hypertrophique du pylore;
- chez l'enfant : ulcère (duodénal dans deux tiers des cas) et gastrite.

Peuvent être également à l'origine d'une hématémèse : un syndrome de Mallory-Weiss (ulcération œsophagienne dans un contexte de vomissements répétés et prolongés), la rupture de varices œsophagiennes dans le cadre d'une hypertension portale.

Le diagnostic d'hématémèse est souvent évident cliniquement et peut être aidé par la mise en place d'une sonde gastrique (devant un collapsus inexpliqué ou une rectorragie abondante pour affirmer l'origine haute).

B. Prise en charge thérapeutique

La prise en charge en urgence dépend de l'importance du saignement et de son retentissement hémodynamique.

En cas d'hémorragie importante, les principes de prise en charge sont non spécifiques : voie veineuse de bon calibre, monitorage cardiorespiratoire, remplissage vasculaire, voire transfusion.

Le traitement étiologique est médicamenteux (antisécrétoires, inhibiteur de la pompe à protons…), plus rarement chirurgical (ulcère duodénal résistant, volvulus…).
L'endoscopie digestive haute en urgence est rarement indiquée et son indication dépend de l'importance de l'hémorragie, du contexte général (varices œsophagiennes…), de la réponse au traitement médical, des récidives des épisodes hémorragiques.

Références

	Que reste-t-il de l'ASP chez l'enfant. HAS, 2009. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-02/fiche_radio_asp_pedia_web.pdf
	Contre-indication des spécialités à base de métoclopramide chez l'enfant de moins de 18 ans. ANSM, 2012. http://ansm.sante.fr/S-informer/Informations-de-securite-Lettres-aux-professionnels-de-sante/Contre-indication-des-specialites-a-base-de-metoclopramide-Primperan-R-et-generiques-chez-l-enfant-et-l-adolescent-et-renforcement-des-informations-sur-les-risques-neurologiques-et-cardiovasculaires-Lettre-aux-professionnels-de-sante/(language)/fre-FR

Que reste-t-il de l'ASP chez l'enfant. 2009. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-02/fiche_radio_asp_pedia_web.pdf.

Contre-indication des spécialités à base de métoclopramide chez l'enfant de moins de 18 ans. 2012. ANSM. http://ansm.sante.fr/S-informer/Informations-de-securite-Lettres-aux-professionnels-de-sante/Contre-indication-des-specialites-a-base-de-metoclopramide-Primperan-R-et-generiques-chez-l-enfant-et-l-adolescent-et-renforcement-des-informations-sur-les-risques-neurologiques-et-cardiovasculaires-Lettre-aux-professionnels-de-sante/(language)/fre-FR.

CHAPITRE

19

Reflux gastro-œsophagien

Item et objectifs du CNCI

Item 268 – UE 8 – Reflux gastro-œsophagien chez le nourrisson, chez l'enfant et chez l'adulte. Hernie hiatale

- Diagnostiquer un reflux gastro-œsophagien et une hernie hiatale aux différents âges.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Avant de commencer…

La suspicion de reflux gastro-œsophagien (RGO) est un motif fréquent de consultation.
On doit distinguer : RGO physiologique (présent à tout âge de façon normale) et RGO pathologique (responsable de complications).

Le **RGO physiologique** est fréquent.
Chez le nourrisson, il se manifeste principalement par des régurgitations banales sans retentissement, liées à l'immaturité fonctionnelle du dispositif antireflux avant l'âge de 1 an.
Seules des mesures hygiéno-diététiques sont alors nécessaires.

Le **RGO pathologique** (acide ou non acide) est moins fréquent.
Il est défini comme un RGO s'accompagnant de conséquences pathologiques pour l'enfant, telles qu'une œsophagite, des manifestations extradigestives (ORL, respiratoires) ou des malaises. Les explorations paracliniques peuvent être utiles pour identifier un RGO acide pathologique, car les signes cliniques ne sont pas spécifiques, en dehors du pyrosis chez le grand enfant.
Seul un RGO acide authentifié et symptomatique justifie d'un traitement par inhibiteurs de la pompe à protons (IPP). La responsabilité d'un RGO pathologique est très discutée dans de nombreux symptômes extradigestifs.

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est défini comme le passage involontaire du contenu gastrique vers l'œsophage.

Le RGO est physiologique avant l'âge de la marche. Il peut par son abondance ou ses complications propres devenir pathologique.

La maturation fonctionnelle du sphincter inférieur de l'œsophage, l'introduction des aliments solides et l'acquisition de la position verticale conduisent à la disparition du RGO physiologique avant l'âge de 1 an.

Certains terrains sont considérés comme à risque de RGO pathologique : certaines encéphalopathies, les enfants opérés d'atrésie de l'œsophage, de hernie diaphragmatique congénitale et les enfants ayant une mucoviscidose.

B. Physiopathologie

Le RGO est lié à l'immaturité du dispositif antireflux, fonctionnel (sphincter inférieur de l'œsophage, SIO) et anatomique (raccordement cardiotubérositaire, anneau musculofibreux, amarrage phréno-œsophagien, pression abdominale).

Ce dispositif, lorsqu'il est efficace, permet un transit normal du bol alimentaire, s'oppose au retour des aliments et du liquide gastrique dans l'œsophage, et n'autorise que quelques éructations ou reflux occasionnels, souvent extériorisés chez le nourrisson.

Les principaux mécanismes du RGO sont :

- avant tout, la survenue de relaxations inappropriées et transitoires du SIO, avec des épisodes de relaxation ≥ 5 secondes indépendants de la déglutition ; ceci est en partie la conséquence d'une inadéquation entre le volume gastrique encore réduit chez le jeune nourrisson et les quantités de lait absorbées (volumes trop importants > 120 mL/kg par jour) ;
- plus rarement, une hypotonie ± permanente du SIO.

D'autres facteurs interviennent accessoirement :

- un retard de vidange gastrique, d'autant plus important que la densité calorique du repas est élevée et que celui-ci est riche en graisses ;
- une augmentation de la pression intra-abdominale ;
- une anomalie anatomique : malposition cardiotubérositaire (ouverture de l'angle de His, hernie hiatale).

Physiopathologie : alimentation liquide et immaturité fonctionnelle du SIO s'améliorant vers l'âge de 1 an.

II. Diagnostiquer un reflux gastro-œsophagien

A. Manifestations cliniques

1. Régurgitations

Les caractéristiques évocatrices de RGO sont :

- le terrain : jeune nourrisson n'ayant pas encore acquis la position assise ;
- l'horaire des rejets : per- ou postprandiaux ;
- les facteurs favorisants : changements de position, alimentation liquidienne.

Les régurgitations sont très banales chez un nourrisson.

Elles se définissent comme des expulsions (rejets) soudaines sans effort, d'une petite quantité de liquide gastrique alimentaire, par la bouche. Elles sont spontanées ou contemporaines d'une éructation. Elles ne s'accompagnent pas de contractions musculaires ou abdominales, contrairement aux vomissements qu'il convient de bien différencier. À noter que parfois, des vomissements non bilieux peuvent les accompagner.

Les régurgitations de l'enfant après l'âge de la marche sont plus rares, et doivent faire évoquer un autre diagnostic (mérycisme, achalasie).

Dans tous les cas, il convient d'éliminer une suralimentation (avant l'âge de 6 mois).

La distinction clinique entre RGO physiologique, vomissements et RGO pathologique n'est en pratique pas toujours simple.

2. Œsophagite

Aucun signe clinique n'est vraiment spécifique du diagnostic d'œsophagite, en dehors de l'hématémèse (rare en pédiatrie).

Les pleurs pendant ou en dehors des biberons sont souvent attribués à tort à une œsophagite. Ils sont très fréquents entre les âges de 2 et 4 mois et ne sont que rarement liés à un RGO acide pathologique. Les pleurs inexpliqués ne justifient pas à eux seuls la recherche d'une œsophagite et encore moins la prescription d'un traitement par IPP.

Une œsogastroduodénoscopie (OGD) est indispensable pour confirmer le diagnostic d'œsophagite chez le nourrisson.

3. Manifestations ORL et respiratoires

Manifestations ORL possiblement reliées à un RGO pathologique :

- dyspnée laryngée ;
- dysphonie.

Manifestations pulmonaires possiblement reliées à un RGO pathologique :

- toux chronique (notamment nocturne) ;
- bronchiolites ou pneumopathies récidivantes.

Ces manifestations et le RGO ont une relation de causalité discutée.

La très grande majorité des affections respiratoires et ORL sont d'origine virale ou allergique ; le RGO n'étant que très rarement en cause (sauf chez l'enfant handicapé).

4. Malaises

Le RGO peut être une cause de malaises (voir chapitre 68).

La traduction clinique typique est un accès de pâleur ou cyanose, accompagnée d'un trouble du tonus et, parfois, de perte de contact, d'apnées et/ou de bradycardies.

Il est souvent difficile de relier avec certitude le malaise à un RGO acide pathologique.

Une pH-métrie pathologique est indispensable pour attribuer potentiellement l'origine du malaise à un RGO pathologique.

5. Autres circonstances

L'asthme, les otites, les rhinopharyngites, l'érythème du larynx n'orientent pas spécifiquement vers le caractère pathologique d'un RGO.

De même, un ralentissement staturo-pondéral doit faire rechercher d'autres causes qu'un RGO.

RGO physiologique = régurgitations banales chez la plupart des nourrissons.
RGO pathologique = œsophagite, manifestations extradigestives avec RGO prouvé.
Ne pas évoquer trop rapidement (et facilement) un RGO devant des manifestations ORL ou respiratoires, un malaise.

B. Diagnostic paraclinique

1. Généralités

pH-métrie œsophagienne des 24 heures

Il s'agit de l'examen de référence pour objectiver un RGO acide.

Lorsqu'il n'existe pas de régurgitations, elle est indispensable pour poser le diagnostic de RGO en présence de signes extradigestifs. En revanche, en cas de régurgitations chez le nourrisson, le diagnostic de RGO peut être posé cliniquement, sauf en présence d'un malaise où la pH-métrie est nécessaire dans tous les cas.

Elle est réalisée sur une durée ≥ 24 heures et comporte une interprétation quantitative et qualitative.

L'analyse quantitative apprécie le pourcentage cumulé de temps où le pH œsophagien est < 4. Il y a RGO franchement pathologique pour une valeur > 10 %.

L'analyse qualitative permet de situer les périodes de reflux et leur concordance avec d'éventuels symptômes, en fait rarement mise en évidence en pratique. Des reflux prolongés de plus de 30 minutes témoignent d'une mauvaise clairance œsophagienne.

Il n'y a jamais eu de preuves pour affirmer une relation linéaire entre l'importance du reflux et la gravité de ses conséquences cliniques. Un résultat de pH-métrie sortant des normes n'est pas la preuve d'une relation de cause à effet entre le reflux et l'événement.

pH-métrie : examen de choix pour le diagnostic des formes extradigestives.

Œsogastroduodéonoscopie (OGD)

Elle constitue l'examen de référence pour le diagnostic d'œsophagite peptique.

La confirmation de ce diagnostic témoigne d'un RGO et rend inutile la réalisation d'une pH-métrie. À l'inverse, l'absence de signes d'œsophagite ne permet pas d'éliminer le diagnostic de RGO.

L'OGD permet également d'évaluer l'anatomie (hernie hiatale) et de diagnostiquer d'autres causes d'œsophagites : infectieuses ou à éosinophiles.

OGD = examen de référence pour le diagnostic d'œsophagite.

Autres investigations

Le **transit œsogastroduodénal** (TOGD) ne permet pas le diagnostic de RGO en raison de ses faibles sensibilité et spécificité. Il est l'examen optimal pour visualiser une anomalie morphologique du tractus digestif supérieur (malrotation intestinale, hernie hiatale par glissement, présence d'arcs vasculaires anormaux), en cas de RGO compliqué résistant au traitement ou pour un bilan préopératoire.

La **manométrie œsophagienne** ne permet pas le diagnostic de RGO. Elle est uniquement indiquée pour rechercher des diagnostics différentiels (achalasie de l'œsophage, dysmotricité du corps de l'œsophage).

L'**impédancemétrie** permet d'explorer les reflux acides et non acides, ces derniers pouvant aussi être responsables de complications. Il n'existe cependant pas encore de normes consensuelles pédiatriques pour l'interpréter.

L'**échographie œsophagienne** n'est pas un examen validé pour le diagnostic.

2. Indications des examens complémentaires

Il n'y a pas lieu, devant un RGO cliniquement évident et non compliqué, de pratiquer des investigations paracliniques, sauf en cas de malaise.
En pratique, on retiendra les données du tableau 19.1.

Tableau 19.1. Investigations paracliniques dans le RGO.

RGO de sémiologie digestive typique non compliqué (régurgitations, pyrosis chez l'enfant capable de s'exprimer)	→ Aucun examen (sauf malaise)
RGO non cliniquement évident, formes extradigestives	→ pH-métrie œsophagienne
Analyse de la relation entre RGO et signes observés	
Évaluation de l'efficacité d'un traitement en cas d'échec	
Recherche d'une œsophagite, d'une anomalie anatomique	→ OGD
Recherche d'une anomalie anatomique	→ TOGD

Aucun examen complémentaire en cas de régurgitations simples, ou de pyrosis chez un enfant capable de l'exprimer.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Prise en charge thérapeutique

1. Mesures hygiéno-diététiques

Elles reposent principalement sur :

- la réassurance des parents à propos de la bénignité des régurgitations ;
- l'épaississement du lait infantile : utilisation d'un lait pré-épaissi (lait dit AR) ou ajout d'un épaississant dans le lait ;
- la réduction du volume des biberons, uniquement si trop important pour l'âge.

En cas d'allaitement au sein, aucune de ces mesures ne doit être proposée, en dehors de la réassurance des parents.
L'inclinaison du berceau (proclive), bien que souvent prescrite, n'a pas d'efficacité prouvée.

Le RGO physiologique du nourrisson ne justifie que ces mesures.
En cas de RGO persistant malgré un traitement adéquat, l'hypothèse d'une APLV doit être évoquée et un régime sans protéines de lait de vache empirique peut être mis en place pendant 2 à 4 semaines.

Réassurance parentale, épaississement du lait infantile.

2. Traitements médicamenteux

Inhibiteurs de la pompe à protons (IPP)

Ils ont une action antisécrétoire acide et ne sont donc efficaces qu'en cas de reflux acide. Ils n'ont aucune efficacité sur les régurgitations.

Des effets secondaires sont possibles (diarrhée, céphalées, vertiges, augmentation du risque d'infections digestives et respiratoires, augmentation du risque d'allergie alimentaire).

Ils n'ont pas d'AMM avant l'âge de 1 an et ne doivent donc pas être prescrits, sauf en cas d'œsophagite.

Deux molécules sont disponibles avec une AMM après l'âge de 1 an : oméprazole et ésoméprazole. S'y ajoute le pantoprazole après l'âge de 12 ans.

Prescription réservée (consensus nationaux et internationaux) à :

- œsophagite érosive prouvée par une OGD, y compris chez le nourrisson âgé de moins de 1 an (prescription hors AMM avec ses règles propres à respecter) ;
- complications extradigestives d'un RGO pathologique acide authentifié par une pH-métrie (indication discutée car peu de preuves de l'efficacité des IPP dans ces situations chez l'enfant) ;
- pyrosis mal toléré de l'enfant capable de s'exprimer, sans nécessité d'exploration préalable.

Les pleurs isolés, un malaise ou tout autre symptôme en l'absence de RGO acide prouvé ne sont pas des indications à la prescription empirique d'IPP.

Autres médicaments

La dompéridone est inefficace dans le traitement du RGO de l'enfant.

Les alginates sont une mesure adjuvante d'efficacité contestée.

Le métoclopramide est contre-indiqué chez les sujets âgés de moins de 18 ans en raison du risque de syndromes extrapyramidaux.

IPP : œsophagite érosive prouvée à l'OGD, complications extradigestives liées à un RGO acide authentifié par pH-métrie, pyrosis invalidant chez l'enfant capable de s'exprimer.

3. Traitement chirurgical

Le recours à un traitement chirurgical est exceptionnel.

Il est principalement indiqué dans les RGO compliqués, invalidants et résistants au traitement médicamenteux, en particulier sur les terrains à risque précédemment évoqués (encéphalopathies, enfants opérés d'atrésie de l'œsophage, de hernie diaphragmatique congénitale, enfants ayant une mucoviscidose) ou d'anomalie anatomique telle que la hernie hiatale.

La technique la plus utilisée est la fundoplicature (intervention de Nissen ou Toupet).

Conduite thérapeutique graduée : mesures hygiéno-diététiques, traitements médicamenteux (rarement), intervention chirurgicale (exceptionnellement).

B. Suivi

L'efficacité du traitement doit être contrôlée par la régression des signes initiaux.

Pour autant, celle-ci ne doit pas être toujours considérée comme une preuve formelle du rôle du RGO.

L'absence d'amélioration clinique ou la survenue de complications doit faire évaluer :

- l'observance thérapeutique;
- le bien-fondé du choix thérapeutique;
- la réalité du diagnostic;
- la pertinence de la relation causale entre RGO et symptômes observés;
- l'éventualité de facteurs intercurrents.

Le RGO physiologique du nourrisson a une évolution habituellement favorable au cours du deuxième semestre de vie.

Références

Mouterde, O., Chouraqui, J.-P., Ruemmele, F., et al., 2014. Cessons de prescrire des inhibiteurs de la pompe à protons pour suspicion de RGO, en dehors des indications justifiées !. Arch Ped 21, 686–689.

Tounian, P., 2009. Traitement du reflux gastro-œsophagien : de l'abstention thérapeutique à la chirurgie. Arch Pediatr 16, 1424–1428.

Vandenplas, Y., Rudolph, C.D., Di Lorenzo, C., et al., 2009. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines : Joint Recommendations of the North American Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 49, 498–547.



Antisécrétoires gastriques chez l'enfant : recommandations de bonne pratique. Afssaps, 2008.
http://www.fascicules.fr/data/consensus/gastro-antisecretoires-enfants-AFSSAPS-2008-complet.pdf

Antisécrétoires gastriques chez l'enfant : recommandations de bonne pratique. Afssaps, 2008. http://www.fascicules.fr/data/consensus/gastro-antisecretoires-enfants-AFSSAPS-2008-complet.pdf.

CHAPITRE

20

Diarrhée chronique

Items et objectifs du CNCI

Item 282 – UE 8 – Diarrhée chronique chez l'enfant

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Item 279 – UE 8 – Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) chez l'enfant

- Diagnostiquer une maladie de Crohn et une rectocolite hémorragique.

Avant de commencer…

L'étiologie des diarrhées chroniques chez l'enfant est habituellement reliée à l'âge.
La démarche diagnostique est surtout clinique, orientant le choix des examens complémentaires.
Les causes les plus fréquentes sont fonctionnelles, notamment chez le jeune enfant. Un retentissement staturo-pondéral signe habituellement l'organicité.

Une diarrhée chronique sans retentissement pondéral est *a priori* fonctionnelle.
Le tableau typique est le côlon irritable, première cause chez l'enfant. Certaines maldigestions peuvent cependant permettre une croissance normale ; c'est le cas de l'intolérance physiologique au lactose et de certaines insuffisances pancréatiques.

Une diarrhée chronique avec retentissement pondéral est *a priori* organique :
- chez le nouveau-né : causes rares, du ressort du spécialiste ;
- chez le jeune nourrisson : allergie aux protéines du lait de vache (APLV), mucoviscidose ;
- chez le nourrisson diversifié : maladie cœliaque ;
- chez le préadolescent et l'adolescent : maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI).

I. Pour bien comprendre

La diarrhée est caractérisée par l'émission de selles de consistance anormale (molles ou liquides), trop abondantes, trop fréquentes.

Elle est définie comme chronique au-delà de 2 à 4 semaines d'évolution.

L'âge, les données anamnestiques et de l'examen physique, l'analyse des courbes de croissance incitent à programmer ou non des explorations paracliniques raisonnées.

L'analyse sémiologique est une étape essentielle qui permet d'éviter de toujours faire une pathologie d'une plainte alléguée des parents. En effet, la couleur et la consistance des selles

sont physiologiquement variables. Il convient de savoir reconnaître la fausse diarrhée de l'enfant constipé (association de selles molles et dures, encoprésie), les selles molles/liquides grumeleuses jaunes de l'enfant allaité au sein, les selles vertes lors de l'utilisation de préparations hydrolysées.

L'émission de selles la nuit est un bon argument en faveur d'une diarrhée organique (hormis chez le jeune nourrisson).

Les points clés de deux causes sont développés ici : la maladie cœliaque et les MICI.

La mucoviscidose fait l'objet d'un chapitre individualisé (voir chapitre 64). Sa présentation sous forme de diarrhée chronique inexpliquée est devenue rarissime depuis la généralisation du dépistage, dont les faux négatifs possibles ne concernent en général pas les formes avec insuffisance pancréatique.

L'allergie aux protéines du lait de vache est abordée dans le chapitre 58, dans la diversité de ses présentations cliniques, dont la diarrhée chronique.

II. Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents

A. Démarche diagnostique

L'arbre décisionnel (fig. 20.1) présente les principales causes en pédiatrie.

Les causes de diarrhée chronique chez le nouveau-né sont du ressort du spécialiste et ne seront donc pas traitées.

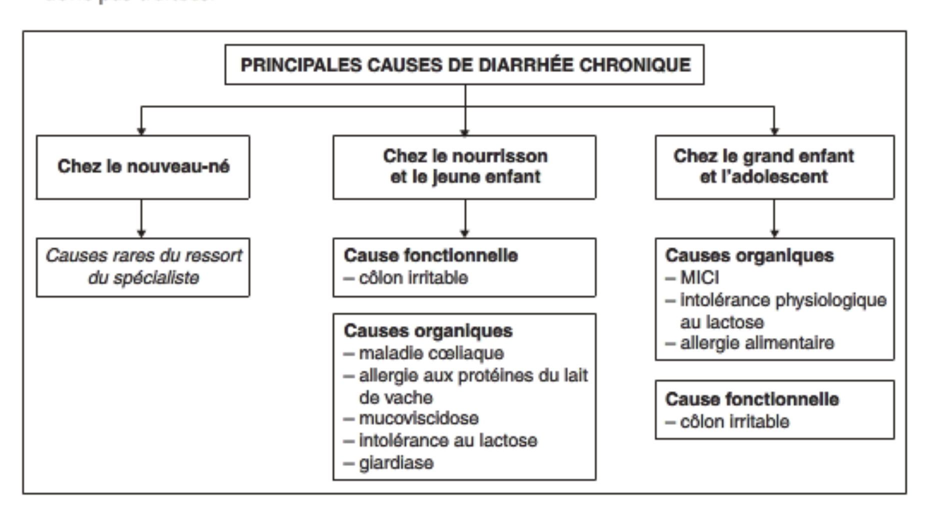


Fig. 20.1. Principales causes de diarrhée chronique selon l'âge.

B. Situations cliniques

1. Chez le nourrisson et l'enfant

Le **côlon irritable** (colopathie fonctionnelle ou intestin irritable) est la cause la plus fréquente.

Il est caractérisé par une diarrhée abondante nauséabonde isolée, avec débris alimentaires, survenant chez un enfant typiquement âgé de 6 mois à 2 ans, en parfait état général et ayant une croissance normale. La diarrhée est dans ce cas un symptôme isolé.

Aucun examen paraclinique n'est nécessaire au diagnostic. En cas de doute (hyperphagie, selles graisseuses), un dosage de l'élastase fécale peut éliminer une insuffisance pancréatique exocrine (autre cause de diarrhée chronique à croissance conservée).

Le traitement fait appel à une modification du régime alimentaire visant à réduire les glucides dont notamment le lactose, et les fibres, et donc à augmenter les lipides pour maintenir constant l'apport énergétique. Une surveillance simple est nécessaire car il n'y a pas de complications.

Les **causes organiques** les plus importantes font l'objet de paragraphes ou chapitres spécifiques : la maladie cœliaque, l'APLV, la mucoviscidose.

L'intolérance au lactose primitive est rarissime et ne doit donc pas être évoquée chez le nourrisson et le jeune enfant.

> Cause la plus fréquente : côlon irritable.
> Autres causes à suspecter : maladie cœliaque, APLV, mucoviscidose.

2. Chez le grand enfant et l'adolescent

Les **MICI** sont à évoquer (voir § III.B. Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI)).

La **colopathie fonctionnelle** se traduit par un tableau clinique identique à celui de l'adulte, avec notamment une croissance staturo-pondérale conservée.

La maladie cœliaque peut se révéler à cet âge.

L'intolérance au lactose dans la forme physiologique de l'adulte peut être en cause après l'âge de 5 ans, mais elle est bien plus rare que chez l'adulte.

Les allergies alimentaires sont une cause exceptionnelle à cet âge.

> Évoquer une MICI chez le grand enfant et l'adolescent.

III. Points clés à propos de certaines causes

A. Maladie cœliaque

1. Généralités

La maladie cœliaque est une maladie dysimmunitaire déclenchée et entretenue par l'ingestion de gluten chez des sujets génétiquement prédisposés. Elle se caractérise par une entéropathie chronique secondaire à une réponse immunitaire muqueuse inappropriée à certaines prolamines dont la gliadine (prolamine de blé).

Les patients avec maladie cœliaque sont porteurs du génotype HLA-DQ2 (95 %) ou DQ8 (5 %). À noter cependant que ce génotype HLA est fréquent, puisque présent chez 30 à 40 % de la population générale, ce qui suggère l'implication d'autres facteurs.

Le système immunitaire reconnaît la gliadine modifiée par la TG2 (transglutaminase) ; les lymphocytes T de la lamina propria sont alors stimulés avec production de cytokines. Il s'ensuit une réaction immunitaire cellulaire et humorale, adaptative et innée. L'ensemble de cette réaction immunitaire aboutit à des anomalies de différenciation et de prolifération cellulaire, et ainsi à l'atrophie villositaire.

D'autres facteurs génétiques modulent probablement cette réponse immunitaire, ce qui explique l'existence de plusieurs formes cliniques plus ou moins symptomatiques.

Prédisposition génétique incontournable : HLA-DQ2 ou HLA-DQ8.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Manifestations cliniques typiques chez le nourrisson :

- signes digestifs : diarrhée chronique, ballonnement abdominal ;
- cassure pondérale puis staturale ;
- anorexie, dénutrition progressive avec amyotrophie (fig. 20.2) ;
- pâleur, apathie, tristesse.

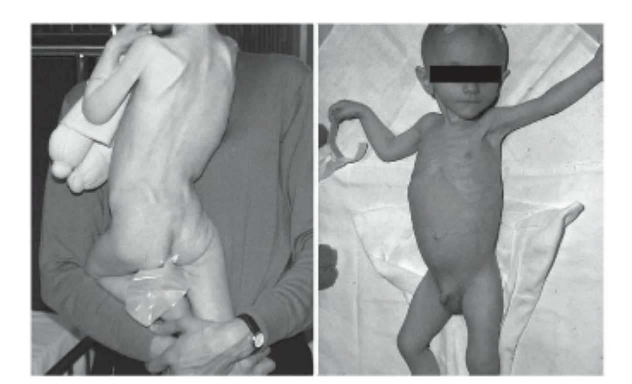


Fig. 20.2. Enfant dénutri.

Les formes atypiques sont en augmentation : carence en fer, retard statural isolé (sans symptômes digestifs et sans cassure pondérale), douleurs abdominales isolées, constipation, vomissements isolés, augmentation des transaminases, hypoplasie de l'émail dentaire, dermatite herpétiforme, hippocratisme digital.

De nombreux contextes doivent faire évoquer l'association possible avec la maladie cœliaque : trisomie 21, syndrome de Turner, pathologies auto-immunes dont le diabète de type 1 et la thyroïdite auto-immune.

Évoquer la maladie cœliaque :

- **après la diversification (avec introduction du gluten) ;**
- **chez un nourrisson dénutri avec diarrhée chronique et ballonnement abdominal ;**
- **devant des présentations atypiques : anémie ferriprive, retard statural isolé, maladies auto-immunes.**

Enquête paraclinique

Le **dosage des anticorps** est la première étape diagnostique : IgA sériques anti-transglutaminases avec dosage simultané des IgA totales pour éliminer un déficit (2 % cas). En cas de déficit en IgA, un dosage des IgG anti-transglutaminase pourra être réalisé.

Attention : le dosage des anticorps anti-transglutaminase ne doit être réalisé que chez un patient qui consomme du gluten, son exclusion pouvant faussement négativer le résultat.

Si les IgA anti-transglutaminase sont supérieures à 10 fois la normale, un dosage des IgA anti-endomysium et une recherche d'un groupe HLA-DQ2 ou DQ8 sont demandés dans un second temps. La positivité conjointe de ces deux examens permet dans ce cas de poser le diagnostic de maladie cœliaque sans réaliser de biopsie intestinale.

Dans tous les autres cas, une **biopsie intestinale** est nécessaire pour poser le diagnostic.

Les critères diagnostiques sur les biopsies sont une augmentation de la lymphocytose intraépithéliale, une hypertrophie des cryptes ou une atrophie villositaire.

Test diagnostique essentiel et suffisant en première intention : IgA anti-transglutaminases (et dosage pondéral des IgA totales).
Selon le taux d'anticorps : biopsie duodénale ou complément de bilan biologique (permettant parfois d'éviter la biopsie).

Test thérapeutique

La preuve définitive du diagnostic sera apportée par la réponse au régime d'exclusion stricte du gluten. On observe dans ce cas une amélioration :

- clinique : disparition des signes en 1 à 2 semaines, reprise de la croissance (rattrapage staturo-pondéral en 6 à 12 mois);
- biologique : négativation des anticorps en quelques mois;
- histologique : régression de l'atrophie villositaire en 6 à 12 mois (contrôle rarement réalisé).

Ne jamais débuter un régime avant d'avoir la preuve du diagnostic.

3. Prise en charge thérapeutique et suivi

Régime d'exclusion

Le régime d'exclusion consiste en l'éviction du gluten (blé, orge, seigle), quel qu'en soit le mode de présentation (plats cuisinés industriels, aliments panés, etc.). La plupart des patients tolèrent de petites quantités d'avoine.

Il peut être couplé initialement et très transitoirement avec un régime sans lactose (notamment durant la phase diarrhéique) et une supplémentation en vitamines et en fer.

Une éducation thérapeutique, avec conseils diététiques et l'aide d'associations de malades, est indispensable pour favoriser l'observance et donc l'efficacité du traitement. Le régime est parfois difficile à accepter pour l'enfant et son entourage, notamment en cas de repas en collectivités ou à l'approche de l'adolescence. Un soutien psychologique peut s'avérer utile.

Un PAI est indispensable à l'école, en rassurant les enseignants sur l'absence de risques immédiats liés à une erreur ponctuelle de régime.

La prescription des produits sans gluten peut donner lieu à des remboursements accordés par la Sécurité sociale, dans certaines limites et sous certaines conditions.

Le régime d'exclusion doit être poursuivi à vie.

Régime alimentaire avec éviction du gluten à vie.

Suivi de l'enfant

L'efficacité et l'observance du régime sont appréciées biologiquement après 6 à 12 mois par le dosage des anticorps.

Le mauvais suivi du régime peut s'accompagner chez l'enfant d'un retard de croissance, d'une ostéopénie, et d'une augmentation de l'incidence d'autres maladies auto-immunes.

B. Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI)

1. Généralités

Les MICI regroupent comme chez l'adulte la maladie de Crohn, la rectocolite hémorragique (RCH) et les colites indéterminées.
Leur incidence est en nette augmentation en France, particulièrement chez l'enfant.

Le début de la maladie de Crohn est souvent insidieux et le diagnostic peut être retardé de plusieurs mois, car une MICI chez le jeune enfant n'est pas toujours évoquée.
L'âge typique de début d'une MICI est avant tout le grand enfant ou l'adolescent.
Des colites précoces sont possibles chez le nourrisson et le jeune enfant. Elles ne doivent pas être considérées comme des maladies de Crohn mais sont plutôt la conséquence de maladies monogéniques.

Les symptômes clés des MICI sont les douleurs abdominales récurrentes, la diarrhée chronique et les rectorragies ; des symptômes systémiques peuvent s'associer.

2. Diagnostic

Évoquer le diagnostic de MICI (tableau 20.1)

Il convient de savoir avant tout différencier des douleurs abdominales organiques et fonctionnelles (voir chapitre 17).

Signes évocateurs de maladie de Crohn :

- douleurs abdominales récurrentes d'allure organique ;
- localisation des douleurs abdominales souvent en fosse iliaque droite ;
- perte de poids, perte d'appétit ;
- accélération du transit (attention : la diarrhée n'est pas toujours sanglante) ;
- retard de croissance staturo-pondérale ;
- retard pubertaire ;

- aphtose buccale ;
- lésions anopérinéales (fissure, fistule ou abcès anal) ;
- arthralgies ;
- fièvre, fatigue.

Signes évocateurs de rectocolite hémorragique (RCH) :
- accélération du transit ;
- diarrhée presque toujours sanglante ;
- douleurs abdominales (pas toujours présentes) ;
- répercussion sur la croissance (moindre par rapport à la maladie de Crohn).

La courbe de croissance staturo-pondérale est un élément clé du diagnostic de MICI.

Des douleurs abdominales récurrentes avec cassure staturo-pondérale sont très suspectes de maladie de Crohn, tandis que des douleurs abdominales non organiques évoluant depuis des mois voire des années sans aucune répercussion sur la courbe sont en faveur d'une origine fonctionnelle.

De même, un épisode de diarrhée sanglante ne fait pas le diagnostic de MICI. En revanche, l'apparition de douleurs abdominales récurrentes avec diarrhées sanglantes et des signes systémiques doivent toujours orienter vers une MICI.

Tableau 20.1. Comparaison des signes de maladie de Crohn et RCH chez l'enfant.

	Maladie de Crohn	RCH
Diarrhée Sanglante	Quasi toujours Occasionnelle	Quasi toujours Quasi toujours
Douleurs abdominales	Quasi toujours	Fréquentes
Symptomatologie périnéale	Fréquente	Absente
Retard de croissance	Fréquent	Rare
Malnutrition	Fréquent	Rare

Connaître les spécificités des MICI et leurs complications

Les complications des MICI sont les mêmes que chez l'adulte, sauf le risque de cancer colorectal, quasi exclusivement observé chez l'adulte car survenant après au moins 8 à 10 ans d'évolution de la maladie.

Savoir évoquer d'autres diagnostics

- Tuberculose intestinale.
- Lymphome intestinal.
- Infections : *Campylobacter*, *Yersinia*, *Shigella*, *Salmonella* (tableau souvent très aigu).

Signes de MICI : diarrhée parfois sanglante (> RCH), retard de croissance (> maladie de Crohn), douleurs abdominales récurrentes.

Enquête paraclinique

Examens biologiques :

- syndrome inflammatoire (VS, CRP, hypoalbuminémie);
- examens sérologiques :
  - ASCA : positifs chez 2/3 des patients atteints de maladie de Crohn;
  - p-ANCA : positifs chez 3/4 des patients atteints de RCH (attention : leur positivité n'affirme pas le diagnostic);
- calprotectine fécale augmentée (marqueur inflammatoire).

Confirmation diagnostique :

- endoscopies avec biopsie : présence d'ulcérations et infiltrat inflammatoire (signes inflammatoires typiques de maladie de Crohn : granulomes gigantocellulaires et épithélioïdes);
- entéro-IRM.

Références

Garnier-Lengliné, H., Pigneur, B., Ruemmele, F.-M., 2015. Particularités de la maladie de Crohn à début pédiatrique. Hépato-Gastro & Oncologie Digestive 22 (Suppl. 2).

Husby, S., Koletzko, S., Korponay-Szabó, I.R., et al., 2012. ESPGHAN guidelines for the diagnosis of coeliac disease in children and adolescents. An evidence-based approach. J Pediatr Gastroenterol Nutr 54, 136–160.

Olives, J.-P., Lamireau, T., Ruemmele, F.-M., et al., 2014. Nouvelles recommandations européennes pour le diagnostic de la maladie cœliaque chez l'enfant : une réelle simplification ? Arch Pediatr 21, 241–244.

CHAPITRE

21

Constipation

Item et objectifs du CNCI

Item 280 – UE 8 – Constipation chez l'enfant et l'adulte (avec le traitement)

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Avant de commencer…

La constipation est un motif fréquent de consultation chez le jeune enfant.
Elle est le plus souvent d'origine fonctionnelle.
Les signes d'alerte devant faire évoquer une cause organique sont à rechercher.

La prise en charge d'une constipation fonctionnelle est avant tout symptomatique.
Elle comprend des mesures hygiéno-diététiques souvent associées à un traitement médicamenteux.
La persistance ou la récidive de la symptomatologie nécessite avant tout de rechercher une mauvaise observance du traitement ou des facteurs psychosociaux favorisants.

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

La constipation désigne une stagnation des selles dans le côlon, entraînant des selles trop rares, souvent volumineuses et dures.

Elle peut résulter soit d'un trouble de la propulsion colique, soit d'un trouble de l'évacuation rectale (plus fréquent). Il en ressort un état de rétention stercorale chronique, expliquant les tableaux cliniques ainsi que leur retentissement générant lui-même un cercle vicieux (la douleur à l'exonération amenant l'enfant à se retenir).

Ce symptôme ne doit pas être banalisé. Les complications principales en cas de constipation sévère sont l'encoprésie (émissions fécales involontaires chez un enfant en âge d'avoir acquis le contrôle de sa défécation, soit après 4 ans ; avec les conséquences psychosociales induites), ainsi que le risque de perturbation durable de la motricité colorectale.

La constipation chez l'enfant est le plus souvent fonctionnelle.

Il convient de savoir évoquer une cause organique devant certains signes d'appel ou en cas de mauvaise réponse à un traitement de première intention bien conduit. L'identification d'une cause conduit au traitement spécifique de celle-ci.

Toute constipation « aiguë » doit faire évoquer un syndrome occlusif (urgence diagnostique), dont les principales causes sont évoquées dans le chapitre 17.

B. Rappels utiles

L'enfant acquiert un **contrôle actif de l'exonération** entre les âges de 2 et 4 ans.

Le nourrisson a antérieurement une défécation involontaire réflexe. Il va acquérir progressivement la sensation consciente de besoin d'émission des selles, mais aussi la possibilité de se retenir volontairement.

Le transit varie en fonction de l'âge et de l'alimentation. La constipation est définie selon les **critères de Rome** IV (tableau 21.1).

Les selles sont numériquement différentes chez un nourrisson allaité au lait de mère : selles fréquentes après chaque tétée ou, au contraire, rares dans la constipation au lait de mère (où l'intervalle entre les selles peut dépasser une semaine sans que le diagnostic de constipation au sens de pathologie soit porté), chez un nourrisson au lait infantile ou encore chez un enfant diversifié.

Tableau 21.1. Critères de Rome IV.

– **Chez l'enfant d'âge < 4 ans,** sur une période d'au moins 4 semaines, au moins deux des critères suivants : • < 3 selles par semaine • Comportement d'appréhension ou de rétention volontaire • Histoire de selles douloureuses et/ou très dures • Selles palpables dans le rectum ou à l'examen de l'abdomen • > 1 épisode d'incontinence fécale par semaine chez un enfant ayant acquis la propreté
– **Chez l'enfant d'âge > 4 ans,** sur une période d'au moins 8 semaines, au moins deux des critères suivants : • < 3 selles par semaine • Position de rétention ou d'appréhension lors de la défécation. • Selles palpables dans le rectum ou à l'examen de l'abdomen • Selles susceptibles d'obstruer les toilettes • > 1 épisode d'incontinence fécale par semaine

II. Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents

A. Orientation étiologique

1. Enquête clinique

En faveur d'une origine fonctionnelle

La constipation est fonctionnelle dans la majorité des cas chez l'enfant.

Facteurs favorisants, possiblement intriqués :

- modalités de la défécation :
  - gêne mécanique à l'exonération : douleurs anales, hypotonie pariétale abdominale ;
  - toilettes : installations inadaptées, accès difficile, attitude de rétention à l'école ;
- régime alimentaire :
  - faible volume de résidus (lait de mère) ;
  - mauvaise reconstitution du lait artificiel, excès de farine ou d'épaississants ;
- terrain :
  - antécédents familiaux de constipation fonctionnelle ;
  - prise médicamenteuse (morphine) ;
  - période d'acquisition de la propreté, handicap (inactivité physique), contexte psychosocial.

En faveur d'une cause organique

Les causes organiques sont plus rares mais doivent être systématiquement évoquées.

Éléments d'alerte faisant suspecter une cause organique :

- terrain :
  - constipation à début néonatal ;
  - retard d'émission du méconium (> 48 heures) ;
- signes cliniques :
  - météorisme important, épisodes subocclusifs avec vomissements ;
  - signes associés reliés à une pathologie causale ;
  - anomalies de la marge anale, du périnée ou de la région sacrée ;
- retentissement et modalités évolutives :
  - cassure staturo-pondérale ;
  - échec d'un traitement symptomatique bien conduit.

Attention : le comportement encoprétique est en faveur d'une constipation fonctionnelle et non organique.

Certains enfants sont constipés de façon fonctionnelle dès la naissance, avec un facteur familial et sans signes d'organicité (« tendance à la constipation ») ; le risque est l'aggravation par attitude de rétention.

Rechercher systématiquement des arguments évocateurs d'une cause organique de constipation.

2. Enquête paraclinique

Aucun examen complémentaire n'est justifié en cas de constipation fonctionnelle.

Le cliché d'abdomen sans préparation (ASP) n'est pas un examen sensible et spécifique pour le diagnostic « positif » de constipation. Il n'a aucune indication dans le diagnostic ou le suivi.

Les autres examens complémentaires sont fonction de l'orientation étiologique.

Ne pas prescrire un ASP pour un diagnostic ou un suivi de constipation.

B. Principales causes de constipation organique

Elles sont rares et représentent environ 5 % des cas de constipation.

Elles doivent être toujours évoquées avant de conclure à une origine fonctionnelle.

On doit rechercher à l'examen clinique des signes d'alerte justifiant et orientant la prescription d'examens complémentaires.

Les causes organiques de constipation chez l'enfant sont présentées dans le tableau 21.2.

Tableau 21.2. Causes organiques de constipation chez l'enfant.

Causes médicales	– Hypothyroïdie, maladie cœliaque (rare) – Diabète insipide, hypercalcémie – Encéphalopathie, anorexie mentale
Anomalies neuromusculaires	– Maladie de Hirschsprung – Pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC)
Obstacles anatomiques	– Malformations anorectales hautes ou basses – Sténoses anales congénitales ou acquises

C. Points clés à propos de la maladie de Hirschsprung

1. Généralités

Il s'agit d'une affection concernant un nouveau-né sur 5000.

Elle est liée à l'absence de cellules ganglionnaires au niveau des plexus de Meissner et Auerbach, responsable d'un défaut de propulsion fécale dans la partie distale du tube digestif.

L'anomalie initiale se situe toujours au-dessus de la région anale, s'étend au rectosigmoïde, et peut parfois atteindre l'ensemble du côlon, voire le grêle dans 1 % des cas.

2. Diagnostic

Clinique

La maladie se révèle le plus souvent en période néonatale, avec un retard à l'émission méconiale et/ou un syndrome occlusif.

Elle peut aussi se traduire par une constipation sévère chez un nourrisson ou un enfant, ayant des signes évocateurs d'une cause organique (météorisme important, vomissements, ralentissement pondéral). Une révélation plus tardive chez le grand enfant, en cas de forme anatomique courte, peut être évoquée devant un tableau de constipation chronique, avec accumulation de matières en amont de la zone aganglionnaire.

Le diagnostic peut être fortement suspecté au toucher rectal par la constatation d'une ampoule rectale vide, d'une hypertonie du sphincter anal et d'une débâcle de selles fétides et de gaz nauséabonds au retrait du doigt.

Examens paracliniques

L'ASP n'a pas d'intérêt diagnostique mais, lorsqu'il est réalisé dans le cadre d'un syndrome occlusif, il objective une distension colique et l'absence d'aération dans le rectum.

Le lavement opaque montre une disparité de calibre avec stagnation du produit de contraste en zone sus-jacente dilatée (fig. 21.1).

La manométrie rectale recherche une absence de réflexe recto-anal inhibiteur consécutive à l'absence d'innervation rectale. La manométrie rectale ne permet pas de poser le diagnostic mais uniquement de l'éliminer s'il montre l'existence d'un réflexe recto-anal inhibiteur typique.

Le diagnostic est confirmé par des biopsies rectales mettant en évidence une aganglionose et une hyperplasie des fibres cholinergiques à la coloration à l'acétylcholinestérase.



Fig. 21.1. Lavement opaque évocateur d'une maladie de Hirschsprung.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Prise en charge thérapeutique

1. Rationnel

La prise en charge thérapeutique doit être précoce.

Ce symptôme peut en effet induire à moyen terme des complications organiques (fissures anales, prolapsus rectal, perturbations prolongées de la motricité) et/ou psychologiques, elles-mêmes responsables d'une pérennisation des troubles. L'encoprésie est l'évolution à redouter des constipations fonctionnelles sévères et chroniques.

2. Moyens de prise en charge d'une constipation fonctionnelle

Recommandations hygiéno-diététiques

Recommandations générales pour limiter les facteurs favorisants :

- apprentissage de l'exonération : pédagogie et réassurance parentale ;
- hygiène défécatoire : essai quotidien sans forcer ni contraindre, au mieux après un repas ;
- amélioration des conditions pratiques : siège de W.-C. adapté, plots sous les pieds (poussée efficace), intervention auprès de l'établissement scolaire ;
- arrêt des médicaments constipants (si possible).

Conseils diététiques après enquête alimentaire :

- augmentation des apports en fibres (fruits, légumes, céréales) ;
- correction d'éventuelles erreurs (modalités de reconstitution du lait, excès d'épaississants).

Importance des recommandations hygiéno-diététiques, surtout pour les habitudes de défécation.
Les conseils diététiques sont de peu d'efficacité en cas de constipation sévère.

Traitement médicamenteux

Ils sont prescrits en cas de chronicité ou de sévérité des symptômes.

Ils sont complémentaires aux recommandations hygiéno-diététiques.

L'**évacuation des selles accumulées (fécalomes)** est primordiale si nécessaire.

Elle se fait au moyen de lavements hypertoniques (Normacol enfant®, après l'âge de 3 ans) prescrits pendant une durée limitée.

Certains enfants refusent tout traitement par voie anale ; dans ce cas une forte dose de PEG pendant une journée (Klean Prep®) peut permettre d'évacuer les fécalomes.

La **prévention de la réaccumulation des selles** est assurée par le traitement de fond.

Ce traitement est prescrit après évacuation d'une stase fécale distale éventuelle, de manière continue pendant au moins 4 à 8 semaines (parfois de façon plus prolongée en cas de constipation ancienne), et à doses suffisantes pour obtenir des selles molles. L'effet du traitement et l'intérêt de modifications de ses posologies ne peuvent s'apprécier qu'après quelques jours.

Les laxatifs osmotiques à base de PEG (macrogol) sont les plus utilisés.

Les laxatifs lubrifiants ramollissent les selles, facilitant ainsi leur progression (à base de paraffine liquide). Très efficaces, ils sont moins utilisés en raison de fuites anales possibles.

L'hygiène de vie et les traitements médicamenteux sont la règle dans les constipations sévères.
Le traitement doit être à dose suffisante et de durée suffisante.

Autres traitements

Une prise en charge psychologique peut s'avérer utile, notamment en cas de cause psychologique à la rétention, de conséquences psychosociales du trouble, ou de bénéfice secondaire recherché.

3. Traitement étiologique

Ils concernent les rares causes de constipation organique.

Il est bien évidemment essentiel pour l'amélioration de la symptomatologie.

Le traitement de la **maladie de Hirschsprung** est chirurgical.

Il nécessite parfois une colostomie ou une iléostomie néonatale avant le traitement définitif, qui consiste en une exérèse du segment apéristaltique.

B. Suivi de l'enfant

L'évolution d'une constipation fonctionnelle peu sévère est souvent favorable.

En cas de constipation sévère avec encoprésie, le pronostic est plus réservé selon l'ancienneté des troubles et l'observance thérapeutique. La prise en charge doit parfois être prolongée plusieurs mois.

Il est important d'expliquer et de démystifier les symptômes, combattre le négativisme et le désespoir familial, en évaluant les difficultés de façon successive avec l'enfant et ses parents.

Une réévaluation au bout de 4 à 8 semaines de traitement médicamenteux permet de contrôler l'observance et l'efficacité de la prise en charge initiale, de proposer si nécessaire une augmentation de posologie.

La persistance des symptômes malgré un traitement à doses optimales et bien conduit, est une indication à la recherche plus complète d'une cause organique, en pratique rarement retrouvée en l'absence de signes d'alerte.

Références

Mouterde, O., 2016. Traitements de la constipation du nourrisson et de l'enfant. Arch. Pediatr. 23, 664–667.



Que reste-t-il de l'ASP chez l'enfant. HAS, 2009.
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-02/fiche_radio_asp_pedia_web.pdf

Que reste-t-il de l'ASP chez l'enfant. 2009. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-02/fiche_radio_asp_pedia_web.pdf.

CHAPITRE

22

Pathologies courantes de la région inguinocrotale et du pénis

Items et objectifs du CNCI

Item 48 – UE 2 – Pathologie génito-scrotale chez le garçon et chez l'homme

- Diagnostiquer un phimosis, une torsion de cordon spermatique, une hydrocèle, une cryptorchidie.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Item 286 – UE 8 – Hernie pariétale chez l'enfant et l'adulte

- Diagnostiquer une hernie inguinale de l'enfant et de l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Avant de commencer…

Ce chapitre regroupe des pathologies courantes à l' origine de très nombreuses consultations. Il est important que les médecins les connaissent bien pour repérer les situations nécessitant de diriger l'enfant vers un chirurgien pédiatrique, en particulier en présence d'une hernie inguinale ou d'un testicule non descendu. La lecture de ce chapitre doit être complétée par celui traitant les urgences inguinoscrotales, dans le cadre des douleurs abdominales (chapitre 17).

I. Pathologies en lien avec le processus vaginal

A. Pour bien comprendre

Le processus vaginal est une évagination du péritoine présente chez tous les fœtus et s'oblitérant habituellement en fin de grossesse. Il porte le nom de canal de Nück chez la fille et de canal péritonéovaginal chez le garçon (fig. 22.1).

Son défaut d'oblitération pourra donner lieu à différentes pathologies (hernie inguinale, hydrocèle, kyste du cordon) pouvant s'observer à un âge variable.

Certaines sont présentes dès le premier mois de vie, d'autres apparaîtront plus tard.

Le diagnostic de ces pathologies est clinique. L'échographie est inutile.

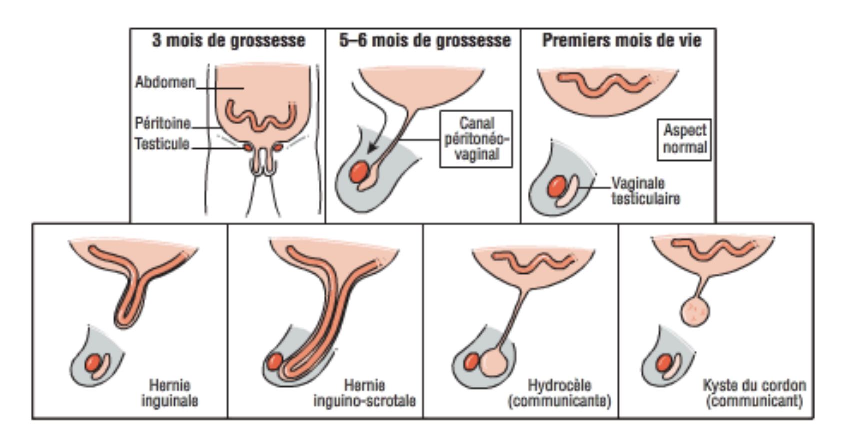


Fig. 22.1. **Le canal péritonéo-vaginal normal et ses différents défauts de fermeture.**

B. Hernie inguinale non compliquée

1. Diagnostic

C'est une pathologie congénitale fréquente.

Les parents remarquent une tuméfaction inguinale intermittente et peuvent entendre des bruits intestinaux.

À l'examen, le testicule homolatéral est palpé dans la bourse ; la tuméfaction inguinale est indolore et réductible en poussant en haut et en dehors (fig. 22.2).



Fig. 22.2. **Hernie inguinale. (Voir aussi dans le cahier couleur.)**
La flèche illustre la direction dans laquelle faire la réduction.

S'il s'agit d'une hernie de l'ovaire chez une petite fille de moins de 1 an, on palpe une tuméfaction oblongue, dure et roulant sous le doigt (fig. 22.3). On peut la réduire sans forcer, sinon on peut la laisser en place en attendant la chirurgie.

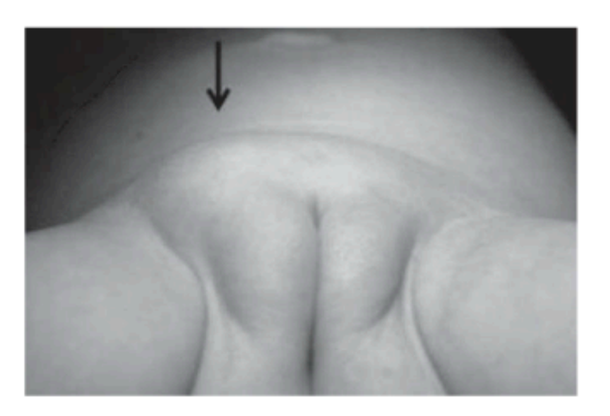


Fig. 22.3. **Hernie de l'ovaire. (Voir aussi dans le cahier couleur.)**

2. Prise en charge

Le traitement est toujours chirurgical, dans un court délai après le diagnostic, surtout en présence d'une hernie de l'ovaire.

L'objectif principal est de prévenir un étranglement, source d'ischémie intestinale et gonadique chez l'enfant.

C. Hydrocèle, kyste du cordon

1. Diagnostic

Le canal péritonéovaginal est fin, ne permettant que le passage de liquide péritonéal.

Le diagnostic est porté devant une tuméfaction scrotale englobant le testicule (hydrocèle, fig. 22.4) ou au-dessus et indépendante du testicule (kyste du cordon), lisse, parfois bleutée, molle, indolore, plus ou moins réductible.

La transillumination positive signe le caractère liquidien et donc le diagnostic.

Leur volume est variable le plus souvent, signant le caractère communicant avec le péritoine.





Fig. 22.4. **Hydrocèle (avec transillumination). (Voir aussi dans le cahier couleur.)**

2. Prise en charge

Il n'y a aucune urgence thérapeutique.

La régression spontanée est fréquente avant l'âge de 3 ans. Une intervention chirurgicale est programmée si l'anomalie persiste au-delà de l'âge de 3 ans.

II. Testicule non descendu

A. Pour bien comprendre

C'est la plus fréquente des malformations congénitales de l'appareil génital du garçon.

Durant la période embryonnaire et fœtale, le testicule se forme dans l'abdomen à partir de la gonade primitive dès 5 semaines. Il migre à travers l'abdomen puis parcourt le canal inguinal pour atteindre le scrotum au dernier trimestre.

Après la naissance, un testicule qui n'est pas descendu :

- peut migrer spontanément dans le scrotum jusqu'à 4–6 mois ;
- ne peut plus migrer ensuite : ainsi 1 à 2 % des garçons ont un testicule non descendu congénital, plus souvent unilatéral (70 %) que bilatéral.

Deux principales conséquences justifient le dépistage et la prise en charge des patients :

- l'hypofertilité : risque (après correction chirurgicale) plus important pour les formes bilatérales (30–50 %) qu'unilatérales (10 %) ;
- le risque de cancer est plus élevé en cas de testicule non descendu congénital, mais ce risque est faible.

Ces deux risques semblent diminuer en cas d'intervention précoce (avant 1 an).

Attention, il existe aussi des formes acquises de testicules non descendus. Le testicule est en place à la naissance mais va remonter progressivement au fil des années. Ce phénomène survient préférentiellement chez des garçons ayant au préalable des testicules oscillants.

B. Diagnostic

Un testicule peut être non palpable s'il est retenu dans l'abdomen ou s'il est inexistant.

L'approche du **testicule non descendu** est clinique. L'échographie est inutile.

L'examen se fait sur un enfant calme, détendu.

Il convient d'évaluer la topographie du testicule, son volume, le caractère uni- ou bilatéral.

Un piège : le **testicule oscillant.** C'est un testicule qui, sous l'effet de la contraction du crémaster, remonte dans la région inguinale mais s'abaisse lorsque l'enfant est bien détendu. Ce phénomène est surtout observé après l'âge de 6 mois ; il peut parfois durer jusqu'à la puberté. Aucun traitement n'est justifié.

C. Prise en charge

Le pronostic concernant la fertilité est l'enjeu majeur de la prise en charge, en particulier dans les formes bilatérales.

Toute anomalie de migration testiculaire constatée à la naissance doit être notée dans le carnet de santé et surveillée. Dans le cas d'un nouveau-né avec un testicule non palpé bilatéral, il faut demander l'avis d'un pédiatre endocrinologue.

En l'absence de correction spontanée avant l'âge de 6 mois, le patient sera adressé à un chirurgien pédiatre pour une intervention précoce (dans l'idéal entre 6 et 12 mois).

La position des testicules doit être surveillée tout au long de la croissance pour ne pas méconnaître l'apparition d'une forme acquise.

III. Phimosis

A. Pour bien comprendre

Le prépuce des nouveau-nés n'est pas rétractable pour deux raisons souvent associées :

- des adhérences entre la surface du gland et la face interne du prépuce ;
- un phimosis ou sténose de l'orifice préputial.

Le phimosis est un état physiologique de l'enfance dont l'évolution sera spontanément favorable pour la majorité des cas.

Spontanément au cours de la croissance, jusqu'à la puberté et sans manœuvre traumatique chez la majorité des garçons, une libération progressive des adhérences et un élargissement du diamètre de l'anneau préputial interviendront.

Trois principales pathologies peuvent néanmoins s'observer : les infections préputiales, le paraphimosis et le phimosis acquis.

B. Diagnostic et prise en charge de ces trois principales pathologies

Les **infections préputiales** (posthite ou balanoposthite si le gland est également concerné) sont très fréquentes.

Elles correspondent cliniquement à une inflammation soudaine du prépuce qui devient rouge, œdématié, douloureux.

Le traitement est simple : bains pluriquotidiens d'eau tiède additionnée d'antiseptique.

Le **paraphimosis** est une urgence. C'est un accident souvent secondaire à un décallotage forcé à la suite duquel le prépuce n'a pu être remis en place.

L'aspect est caractéristique avec un prépuce œdémateux rétracté en arrière du gland (fig. 22.5).

Le traitement est urgent et consiste à repositionner le prépuce sur le gland par compression manuelle.



Fig. 22.5. **Paraphimosis.** (Voir aussi dans le cahier couleur.)

Le **phimosis acquis**, ou lichen scléro-atrophique, est une transformation scléreuse du prépuce. Le prépuce était rétractable et ne l'est plus. Il existe un anneau blanchâtre sur l'orifice du prépuce.

C. Prise en charge du phimosis

En cas de **phimosis congénital bien toléré**, l'évolution naturelle du prépuce permettra dans la grande majorité des cas une évolution favorable.

Un traitement pourra être envisagé si l'anomalie persiste à partir de 7–8 ans :
- en première intention : corticothérapie locale par application uni- ou biquotidienne d'un dermocorticoïde sur l'anneau de rétrécissement durant 6 à 8 semaines (70 % de succès) ;
- en cas d'échec : chirurgie par plastie du prépuce ou circoncision.

En cas de **phimosis compliqué** (infections préputiales répétées, lichen scléro-atrophique, ou après réduction d'un paraphimosis), le traitement est indiqué quel que soit l'âge.

Références

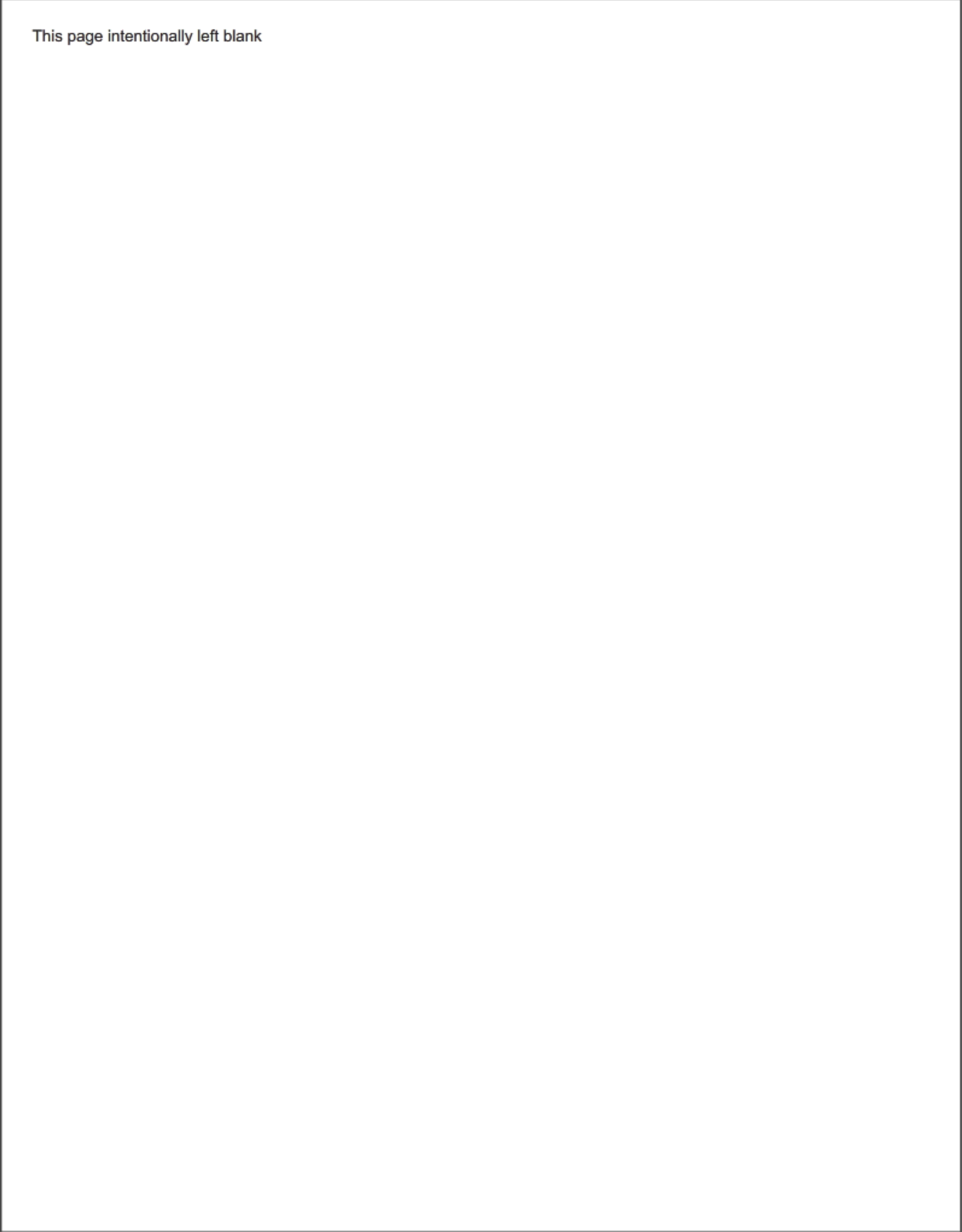


Banque documentaire du Collège national hospitalier et universitaire de chirurgie pédiatrique.
http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/2eme_Cycle.html

Banque documentaire du Collège national hospitalier et universitaire de chirurgie pédiatrique. http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/2eme_Cycle.html.

V

Hématologie – Cancérologie



This page intentionally left blank

CHAPITRE

23

Anémie et pathologies du fer

Items et objectifs du CNCI

Item 209 – UE 7 – Anémie chez l'adulte et l'enfant

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique dans les anémies carentielles et planifier leur suivi.

Item 208 – UE 7 – Hémogramme chez l'adulte et l'enfant : indications et interprétation

- Argumenter les principales indications de l'hémogramme, discuter l'interprétation des résultats et justifier la démarche diagnostique si nécessaire.

Item 215 – UE 7 – Pathologie du fer chez l'adulte et l'enfant

- Diagnostiquer une carence ou une surcharge en fer.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Item 325 – UE 10 – Transfusion sanguine et produits dérivés du sang : indications, complications. Hémovigilance

- Expliquer les risques transfusionnels, les règles de prévention, les principes de traçabilité et d'hémovigilance.
- Prescrire une transfusion des médicaments dérivés du sang.
- Appliquer les mesures immédiates en cas de transfusion mal tolérée.

Avant de commencer…

L'anémie est définie par un taux d'hémoglobine (Hb) en dessous de – 2 DS par rapport aux valeurs moyennes pour l'âge de l'enfant.
Elle peut être découverte soit à l'occasion d'une NFS prescrite de manière systématique, soit devant la présence de signes cliniques liés à l'anémie (notamment pâleur et asthénie).

Devant la constatation clinique ou biologique d'une anémie, il importe :

- de rechercher avant tout des signes de gravité afin de traiter d'éventuelles situations d'urgence ;
- de réaliser une enquête étiologique structurée, afin d'assurer une prise en charge spécifique.

Les examens complémentaires d'orientation, au premier rang desquels la NFS, le VGM ainsi que les réticulocytes, permettent d'évoquer des cadres étiologiques spécifiques.

Nous avons choisi de détailler les « spécificités pédiatriques » de cet item. Les points clés de deux causes seront particulièrement développés : la carence martiale et la drépanocytose.

I. Hémogramme chez l'enfant

A. Normes d'Hb et anémie

Les normes d'hémoglobine varient selon l'âge et, à l'adolescence, selon le sexe.

L'anémie est définie par la diminution du taux d'hémoglobine (exprimée en g/dL) en dessous de – 2 DS par rapport à la moyenne pour l'âge (tableau 23.1).

Tableau 23.1. Anémie et normes de la NFS.

Paramètre	Nouveau-né	3–6 mois	6–24 mois	2–6 ans	6–12 ans	12–18 ans	
						Fille	Garçon
Hb moyenne (g/dL)	16,5	11,5	12,5	12	13,5	14	14,5
– 2 DS (g/dL) = anémie	13,5	9,5	10,5	11,5	11,5	12	13
VGM (fL)	90–120	72–82	75–85	78–88	80–90	90	88
Réticulocytes (G/L)	200–400	40–80	40–80	40–80	40–80	40–80	40–80

B. Normes des autres lignées de la NFS

De même, ces normes (exprimées en Giga : 10^9/L) varient selon l'âge pour les leucocytes, alors que le taux plaquettaire normal est sensiblement identique quel que soit l'âge (tableau 23.2).

Il est important de connaître leur évolution au cours de la vie, afin de pouvoir apprécier l'intégrité des lignées telles que les leucocytes et les plaquettes, et de ne pas méconnaître une pathologie médullaire.

Tableau 23.2. Valeurs de référence des leucocytes, neutrophiles, lymphocytes et plaquettes (G/L) chez l'enfant*.

Paramètre	Naissance	1 mois	6 mois	2 ans	4 ans	10 ans
Leucocytes	18,1 (9–30)	10,8 (5–19,5)	11,9 (6–17,5)	10,6 (6–17)	9,1 (5,5–15,5)	8,1 (4,5–13,5)
Neutrophiles	11 (6–26) 61 %	3,8 (1–9) 35 %	3,8 (1–8,5) 32 %	3,5 (1,5–8,5) 33 %	3,8 (1,5–8,5) 42 %	4,4 (1,8–8) 54 %
Lymphocytes	5,5 (2–11) 31 %	6 (2,5–16,5) 56 %	7,3 (4–13,5) 61 %	6,3 (3–9,5) 59 %	4,5 (2–8) 50 %	3,1 (1,5–6,5) 38 %
Plaquettes	175–500	175–500	175–500	175–420	175–420	175–375

*D'après Swaanenburg J.C., Rutten W.P., Holdrinet A.C., Van Strik R. The determination of reference values for hematologic parameters using results obtained from patient populations. Am J Clin Pathol, 1987 ; 88 : 182–91.

II. Diagnostiquer une anémie et planifier la prise en charge

A. Identifier une anémie

Suspicion clinique devant :

- une asthénie révélée par des difficultés à la prise alimentaire chez le nourrisson, une dyspnée d'effort, une baisse d'attention scolaire chez l'enfant plus âgé ;

- une pâleur cutanéomuqueuse (téguments, lèvres et conjonctives en particulier chez l'enfant de couleur noire), un teint cireux;
- un souffle systolique fonctionnel maximal à l'apex, une tachycardie, des malaises avec hypotension, une polypnée isolée (pas de cyanose, pas de fièvre) en cas d'anémie sévère;
- une hypotrophie avec cassure de la courbe staturo-pondérale (en cas d'anémie chronique).

Confirmation biologique : NFS.

B. Apprécier la gravité

Terrain à risque :

- âge (en particulier jeune nourrisson), antécédents de transfusion;
- maladie cardiorespiratoire, drépanocytose, immunodépression;
- pathologie de l'hémostase connue, prise de médicaments (AINS, anticoagulants).

Signes de mauvaise tolérance symptomatique de l'anémie :

- retentissement cardiovasculaire :
  - tachycardie, polypnée, dyspnée au moindre effort, malaise;
  - souffle > 2/6;
  - collapsus en cas d'hémorragie aiguë, signes d'insuffisance cardiaque;
- troubles de la conscience ou du comportement :
  - agitation, angoisse, hypotonie;
  - diminution voire arrêt de la prise alimentaire chez le nourrisson.

Signes orientant vers une cause potentiellement grave :

- signes évoquant une cause centrale (atteinte des autres lignées médullaires) :
  - syndrome hémorragique grave avec purpura (thrombopénie);
  - fièvre, angine, stomatite (neutropénie);
  - syndrome tumoral : adénopathies, hépatosplénomégalie;
- signes d'hémolyse aiguë : urines rouges ou foncées, ictère conjonctival;
- autres : hémorragie extériorisée, plaie ouverte.

Une anémie inférieure à 7 g/dL est considérée comme sévère.

L'existence d'une atteinte des autres lignées doit alerter. Une thrombopénie ou un trouble de l'hémostase associé sont des indices complémentaires de sévérité.

La décision d'une transfusion de produits sanguins repose plus sur la tolérance clinique de l'anémie que sur le chiffre de l'hémoglobine (voir § II.E. Savoir prescrire une transfusion de CGR).

Gravité : troubles hémodynamiques, atteinte des autres lignées.

C. Connaître les mesures d'urgence

Toute anémie mal tolérée cliniquement, et/ou liée à une hémorragie active importante, et/ou majeure à la NFS, constitue une urgence thérapeutique.

Aucun examen complémentaire ne doit retarder les mesures d'urgence. Il convient d'effectuer si possible un minimum de prélèvements à visée étiologique en fonction du tableau clinique avant toute transfusion de produits sanguins (difficultés diagnostiques pour certaines causes après transfusion).

Mesures urgentes éventuelles dans les formes sévères :

- mise en condition en box de déchocage :
  - monitoring cardiorespiratoire, oxygénothérapie ;
  - pose d'au moins une voie veineuse périphérique de gros calibre ;
- gestes thérapeutiques immédiats :
  - compression d'une plaie, arrêt d'éventuels anticoagulants ;
  - remplissage vasculaire : NaCl 0,9 % 20 mL/kg en bolus (avant transfusion) ;
  - transfusion avec urgence vitale immédiate : O Rh négatif (sans hémolysine) ;
- réalisation d'un premier bilan paraclinique :
  - groupe ABO (deux déterminations), Rhésus, RAI ;
  - NFS + frottis sanguin, réticulocytes, hémostase ;
- surveillance clinique rapprochée :
  - température, FR, Sat(O_2), FC, PA ;
  - évaluations hémodynamique et neurologique répétées.

En cas d'hémorragie sévère : groupe ABO (2 déterminations), Rhésus, RAI.

D. Conduire l'enquête étiologique

1. Enquête clinique minutieuse

Anamnèse

Éléments du dossier obstétrical (si nouveau-né) et antécédents familiaux :

- hémoglobinopathie, enzymopathie, anomalies de membrane du globule rouge ;
- carence martiale maternelle, multiparité, prématurité, RCIU.

Terrain :

- âge, sexe, origine ethnique, croissance staturo-pondérale (cassure) ;
- antécédents personnels de maladie chronique, œsophagite, ulcère.

Mode de vie :

- prise de médicaments (aspirine, AINS…) ou de fèves, voyage à l'étranger ;
- allaitement maternel prolongé, régime pauvre en fer, pica, ingestion de peinture au plomb.

Mode d'installation de l'anémie :

- mode de révélation, date de début des symptômes ;
- rapidité de constitution de l'anémie et retentissement cardiorespiratoire.

Signes fonctionnels :

- diarrhée chronique, anorexie, dégoût de la viande, épigastralgies ;
- épistaxis répétées, règles abondantes, saignement aigu.

Examen physique

Signes de sévérité symptomatique et de cause potentiellement grave :

- cause tumorale : adénopathies, hépatosplénomégalie, purpura, fièvre ;
- hémolyse aiguë : urines rouges (hémoglobinurie), signes généraux liés à l'hémolyse elle-même (frissons, fièvre, douleurs lombaires).

Autres signes à rechercher :

- signes de carence martiale : ongles mous, perlèche, glossite, infections ;
- signes de pathologie auto-immune ou inflammatoire.

Deux tableaux cliniques distincts orientant l'enquête étiologique d'une anémie hémolytique :

- hémolyse aiguë : urines rouges en rapport avec l'hémoglobinurie, subictère et splénomégalie peu marquée ; risque de complication aiguë (insuffisance rénale avec oligoanurie par précipitation tubulaire d'hémoglobine, malaise, voire choc anémique) ;
- hémolyse chronique : urines foncées, ictère marqué, splénomégalie volumineuse avec risque de complication par lithiase biliaire.

Rechercher : urines foncées, ictère, syndrome tumoral, purpura.

2. Enquête paraclinique orientée

Paramètres à considérer en priorité devant une anémie

Réticulocytes :

- réticulocytes < 50–150 G/L : anémie arégénérative (<50 G/L) ou peu régénérative (50–150 G/L) ;
- réticulocytes > 150 G/L : anémie régénérative.

Volume globulaire moyen (VGM) :

- VGM < 80 fL : anémie microcytaire ;
- VGM > 100 fL : anémie macrocytaire.

À noter que le nouveau-né a une macrocytose physiologique, puis le VGM diminue rapidement (on définit la microcytose pour un VGM < 70 fL chez le nourrisson). Le VGM augmente ensuite pour rejoindre très progressivement les normes adultes vers l'âge de 10 ans.

Autres examens effectués selon l'orientation clinique

En cas d'anémie microcytaire :

- bilan martial : ferritine (en première intention), coefficient de saturation de la transferrine si doute avec inflammation associée ;
- bilan inflammatoire : VS, CRP ;
- électrophorèse de l'hémoglobine, dosage du plomb (en deuxième intention).

En cas d'hémolyse aiguë :

- frottis sanguin : anomalies morphologiques du globule rouge → recherche de schizocytes, recherche de parasites (paludisme) en cas de voyage en pays d'endémie ;
- test de Coombs : AHAI (anémie hémolytique auto-immune) ;

- dosage de la G6PD et pyruvate kinase;
- créatininémie, protéinurie.

En cas d'hémolyse chronique :
- test de Coombs : AHAI;
- étude des différents compartiments du globule rouge en rapport avec une cause corpusculaire d'hémolyse : membrane, enzymes (pyruvate kinase), électrophorèse de l'hémoglobine.

À noter que plusieurs causes d'anémie peuvent être intriquées; ce qui peut rendre parfois l'interprétation des paramètres biologiques difficiles (par exemple, hémolyse constitutionnelle et carence martiale).

Orientation diagnostique : contexte clinique, VGM et réticulocytes.

3. Principales causes d'anémie chez l'enfant

Une anémie est schématiquement due :
- à des **causes centrales** (arégénératives) :
  - insuffisance médullaire d'origine carentielle (défaut de production);
  - envahissement ou aplasie médullaire;
- à des **causes périphériques** (régénératives) :
  - hémolyse (excès de destruction);
  - hémorragie (perte excessive).

L'arbre diagnostique proposé figure 23.1 permet de schématiser la conduite diagnostique et de synthétiser les causes d'anémie en pédiatrie.

L'ensemble des causes d'anémie ne sont pas détaillées dans ce chapitre.

Certaines **anémies hémolytiques du nouveau-né** sont explicitées dans le chapitre 47.

Les points clés de la **carence martiale** et de la **drépanocytose** seront traités ci-dessous.

La **thalassémie bêta homozygote** ou maladie de Cooley représente un tableau tout à fait spécifique du très jeune enfant. Le diagnostic est porté entre les âges de 6 et 24 mois, dans un contexte d'anémie sévère arégénérative et d'hémolyse par dysérythropoïèse. Le tableau clinique est marqué par un ictère intense, une splénomégalie très volumineuse et des déformations osseuses.

E. Savoir prescrire une transfusion de CGR

La décision de transfuser un enfant doit prendre en compte :
- la tolérance clinique;
- la profondeur de l'anémie;
- le risque d'aggravation (hémorragie ou hémolyse actives) et le potentiel de récupération rapide (réticulocytose).

Les grands principes de transfusion de CGR sont proches de ceux appliqués chez l'adulte. Nous ne rappelons ici que les messages essentiels pour la pratique clinique.

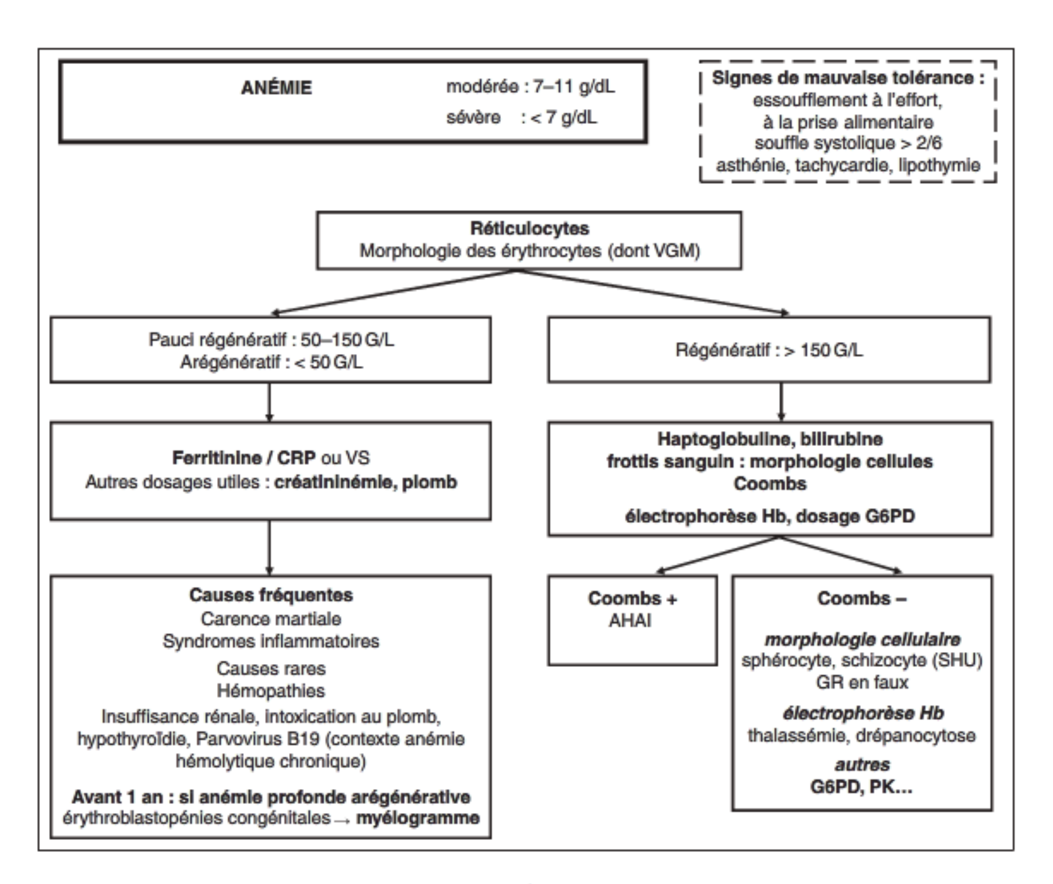


Fig. 23.1. Arbre diagnostique d'une anémie de l'enfant.

Avant la transfusion :

- connaître les antécédents de transfusion de l'enfant (nombre, accidents éventuels);
- information des parents ± de l'enfant sur le rapport bénéfices/risques, accord parental;
- bilan prétransfusionnel (± prélèvements à visée étiologique non interprétables ensuite).

Commande des culots globulaires :

- nom, prénom, âge, poids de l'enfant, chiffre d'hémoglobine, tolérance clinique;
- date, identification du prescripteur, signature, degré d'urgence;
- quantité à transfuser = ΔHb × 3–4 × poids en kg (sans dépasser 20 mL/kg);
- systématiquement : isogroupe et iso-Rhésus, déleucocytés;
- particularités : phénotypés si transfusions itératives, compatibilisés si RAI+ ou drépanocytose, irradiés si cancer en cours de traitement, greffé ou autre déficit immunitaire.

Modalités de la transfusion :

- contrôle ultime au lit : concordance de l'identité, méthode de Beth-Vincent;
- durée de transfusion : 6–10 mL/kg/h;
- surveillance rapprochée des paramètres vitaux (température, hémodynamique, conscience).

Après la transfusion :

- traçabilité : notification dans les dossiers transfusionnel/médical et le carnet de santé ;
- vérification de l'efficacité de la transfusion : examen clinique, NFS de contrôle à discuter ;
- bilan post-transfusionnel : RAI à 3 mois (sérologies virales non recommandées).

Transfusion : CGR isogroupes déleucocytés, Beth-Vincent, surveillance clinique, NFS.

III. Points clés à propos de deux causes d'anémie

A. Carence martiale

1. Généralités

La carence martiale est la première cause d'anémie en pédiatrie.

Elle est responsable d'une anémie microcytaire (VGM < 80 fL), hypochrome (TCMH < 32 %), arégénérative, ± associée à une thrombocytose modérée.

Les carences martiales sont dues :

- le plus souvent : à une carence d'apport et/ou une majoration des besoins ;
- parfois : à un défaut d'absorption ;
- rarement : à un excès de pertes, en particulier des saignements chroniques digestifs.

Les besoins en fer sont importants à couvrir chez le nourrisson, en raison du rôle essentiel du fer dans la synthèse de l'hémoglobine et comme cofacteur de croissance (voir chapitre 14).

Pour mémoire, quel que soit l'âge, l'absorption intestinale du fer est basse, de l'ordre de 10 % environ, ce qui explique que les ANC atteignent 6–10 mg par jour jusqu'à 10 ans pour couvrir des besoins de 1–2 mg par jour. Le fer héminique (viande, poisson) est mieux absorbé que le fer non héminique (lait, végétaux, œuf). La teneur en fer du lait de vache est très faible, ce qui le rend inadapté à l'alimentation du nourrisson.

Cause de carence martiale fréquente : erreur nutritionnelle.

2. Diagnostic

Identifier une carence martiale

Le diagnostic (biologique) d'anémie par carence martiale repose sur :

- une microcytose ;
- une ferritinémie effondrée.

La HAS recommande en première intention le dosage sérique de la ferritine.

Les paramètres biologiques sont concernés selon la cinétique suivante : baisse de la ferritine, baisse du coefficient de saturation de la transferrine, élévation de la transferrinémie, baisse du fer sérique, microcytose, hypochromie, baisse du taux d'hémoglobine.

Si la ferritinémie est normale, il peut s'agir d'une anémie inflammatoire ou d'une anémie mixte (inflammatoire et carentielle). Le syndrome inflammatoire peut en effet augmenter le taux de ferritine et le normaliser, alors qu'il existe pourtant une carence martiale associée. Le coefficient de saturation de la transferrine peut alors orienter davantage.

Anémie par carence martiale : VGM < 80 fL, ferritine effondrée.

Faire le diagnostic étiologique

L'enquête clinique doit rechercher :

- une carence nutritionnelle : carence maternelle, régime lacté prolongé et/ou pauvre en fer ;
- des infections anormalement fréquentes (notamment des voies respiratoires) ;
- des troubles du comportement alimentaire (pica) ;
- des signes d'atrophie muqueuse et de fragilité des phanères (rares).

Le tableau 23.3 synthétise les causes possibles de carence martiale.

Tableau 23.3. Causes de carence martiale chez l'enfant.

Insuffisance d'apport	– Régime lacté exclusif prolongé
Majoration des besoins	– Prématurité, gémellité, hypotrophie – Cardiopathie cyanogène, mucoviscidose, insuffisance rénale chronique hémodyalisée
Défaut d'absorption	– Maladie cœliaque – Autres diarrhées chroniques
Saignements répétés	– Œsophagite sur RGO, infection à *Helicobacter pylori* – Diverticule de Meckel – Troubles de l'hémostase, prise d'aspirine ou d'AINS – Parasitoses intestinales – Hémosidérose pulmonaire

Réaliser un bilan martial en cas d'infections répétées des voies aériennes.

3. Planification de la prise en charge et suivi de l'enfant

Traitement curatif

Le **traitement étiologique** est essentiel et propre à la cause retrouvée.

La **supplémentation en fer** est indispensable dès le diagnostic.

La prescription de fer se fait sous la forme de fer ferreux, à la dose de 5 à 10 mg/kg par jour (fractionnée au mieux en trois prises à distance de repas farineux). Les molécules disponibles sont : fumarate de fer et ferédétate de sodium. Les parents et l'enfant doivent être informés des effets secondaires potentiels : coloration noire des selles, troubles digestifs.

Ce traitement peut être associé à de la foldine pendant 1 mois afin de répondre aux besoins en acide folique pour la régénération érythrocytaire.

La supplémentation martiale dure de 3 à 6 mois, selon le taux d'Hb et la cause.

La réponse au traitement est rapide, avec la survenue d'une crise réticulocytaire vers J10.

La correction progressive des paramètres biologiques se fait selon une cinétique inversée par rapport à celle décrite précédemment : l'anémie se corrige généralement en 1 mois, mais c'est la normalisation différée de la ferritine qui permet de mettre un terme au traitement.

Prise en charge = traitement étiologique et supplémentation martiale.

Traitement préventif

La prévention de la carence martiale intervient :

- chez tout nouveau-né ou jeune nourrisson :
  - au moins 500 mL d'équivalent de lait (lait maternel ou préparation de suite);
  - diversification de l'alimentation;
- en cas de terrain à risque identifié : éducation alimentaire et supplémentation en fer.

Rechercher d'autres carences, notamment en vitamine D (responsable de rachitisme).

Prévention chez le jeune nourrisson : au moins 500 mL de lait maternel ou préparation de suite.

B. Drépanocytose

1. Généralités

Définition

La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive.

Elle concerne surtout les sujets d'origine africaine et antillaise. Cette population est concernée par le dépistage néonatal ciblé de J3 pour cette maladie, lorsque les parents sont originaires de ces pays.

Une enquête familiale avec dépistage éventuel de la fratrie, ainsi qu'un conseil génétique en cas de future grossesse doivent être systématiquement proposés.

Le syndrome drépanocytaire majeur regroupe trois types de manifestations :

- anémie hémolytique chronique;
- phénomènes vaso-occlusifs;
- susceptibilité aux infections (en particulier à germes encapsulés).

Les sujets hétérozygotes AS (ou trait drépanocytaire) sont asymptomatiques.

Les sujets homozygotes SS et double hétérozygote SC ou thalasso-drépanocytaires sont susceptibles de présenter des signes de syndrome drépanocytaire majeur.

Anémie hémolytique chronique, phénomènes vaso-occlusifs, infections.

Physiopathologie

La drépanocytose est liée à une anomalie de structure de la chaîne β de la globine.

Celle-ci est responsable d'une hémoglobine S anormale, se polymérisant au sein du globule rouge (GR) en situation désoxygénée. Les GR sont déformés alors en forme de faucille (drépanocytes). Ils se bloquent au niveau des petits vaisseaux, entraînent une hypoxie et une ischémie en aval, puis sont détruits par hémolyse.

Les facteurs favorisants des complications aiguës doivent être connus.

On peut citer : l'hypoxie (effort excessif, altitude), le refroidissement (bain), la fièvre ou une température extérieure élevée sans adaptation corrélée des apports hydriques, la déshydratation (vomissements, diarrhée), le stress, la prise de toxiques (excitants, alcool, tabac, drogues illicites), certains médicaments (corticothérapie).

Éviter toute corticothérapie par voie systémique chez le drépanocytaire.

2. Diagnostic

Le diagnostic peut être évoqué chez un enfant à risque sur :

- les résultats du dépistage néonatal ciblé de J3;
- les signes cliniques d'anémie hémolytique chronique (pâleur, ictère, splénomégalie);
- la survenue d'une crise vaso-occlusive ou d'une autre complication aiguë.

La confirmation diagnostique repose sur des arguments biologiques :

- hémogramme : anémie normo-/macrocytaire régénérative de type hémolytique;
- frottis sanguin : drépanocytes (globules rouges falciformes);
- électrophorèse de l'hémoglobine : bande d'HbS, absence de bande d'HbA.

Le bilan initial recommandé au diagnostic comprend :

- NFS (chiffre d'hémoglobine de base), réticulocytes;
- groupe sanguin avec phénotypage étendu (carte de groupe définitive après l'âge de 6 mois);
- dosage du G6PD, dosage du fer sérique et de la capacité totale de fixation de la transferrine.

3. Complications

Les complications sont décrites dans le tableau 23.4.

Examens complémentaires à réaliser dans la plupart de ces situations :

- bilan de base : NFS, réticulocytes, RAI, CRP, ionogramme sanguin;
- en cas de fièvre : hémoculture, ECBU, radiographie de thorax, ± PL (selon la clinique);
- selon le contexte : échographie abdominale, imagerie cérébrale, sérologie parvovirus;
- examens d'imagerie ostéoarticulaire : pas en première intention en cas de crise vaso-occlusive des membres, sauf en cas d'antécédents de traumatisme ou de signes locaux persistants.

Tableau 23.4. Complications de la drépanocytose.

Complications aiguës	Crises vaso-occlusives douloureuses	– Syndrome pieds-mains ou dactylite (œdème douloureux du dos des mains/des pieds) chez les nourrissons – Douleurs des os longs des membres – Douleurs abdominales pseudo-chirurgicales
	Accidents vaso-occlusifs graves	– Syndrome thoracique aigu (détresse respiratoire avec douleurs thoraciques, fièvre) – Accident vasculaire cérébral – Priapisme – Ischémie rénale, ischémie rétinienne
	Épisodes infectieux (pneumocoque, salmonelle, *H. influenzae…*)	– Pneumopathie – Ostéomyélite – Méningite
	Aggravation aiguë de l'anémie	– Séquestration splénique aiguë (splénomégalie par séquestration du volume sanguin) – Érythroblastopénie aiguë transitoire (liée à une infection à parvovirus B19)
Complications chroniques	Défaillances organiques	– Cardiomégalie, insuffisance respiratoire – Asplénie fonctionnelle – Lithiase vésiculaire, hématurie, tubulopathie – Séquelles neurologiques, rétinopathie proliférative, ulcère de jambe
	Retard de croissance	

Connaître la « carte d'identité » de l'enfant drépanocytaire :
- caractère SS ou SC, déficit en G6PD, carte de groupe avec phénotypage étendu ;
- complications graves (anémie, syndrome thoracique aigu, séquestration splénique) ;
- Hb de base, débord splénique, médecin référent, traitements de fond.

4. Planification de la prise en charge et suivi de l'enfant

Orientation

Une hospitalisation s'impose :
- en cas de signes cliniques évoquant une complication aiguë sévère ;
- en cas de fièvre :
  - $T \geq 38{,}5$ °C : chez un enfant d'âge < 3 ans ;
  - $T \geq 39{,}5$ °C ± altération de l'état général ± troubles de conscience : à tout âge ;
- en cas de crise hyperalgique.

L'enfant drépanocytaire doit toujours être considéré comme un patient prioritaire. Un circuit d'admission rapide, évitant l'attente aux urgences, est nécessaire.

Principes thérapeutiques des complications

La prise en charge des crises vaso-occlusives repose sur les mesures suivantes :
- éviction du facteur déclenchant, évaluation de la douleur ;
- hyperhydratation, antalgiques adaptés, oxygénothérapie si nécessaire ;
- surveillance clinique rapprochée, repos au chaud, présence réconfortante.

Le traitement de la douleur est standardisé (voir chapitre 11), avec prescription :

- à domicile : paracétamol, ibuprofène ;
- à l'hôpital : inhalation de MEOPA + nalbuphine, morphine en cas d'échec.

En cas de suspicion d'infection, une antibiothérapie probabiliste doit être prescrite :

- ambulatoire : amoxicilline ;
- si hospitalisation : céfotaxime IV ± vancomycine IV.

La prise en charge transfusionnelle se fait selon des indications précises :

- transfusion sanguine avec CGR déleucocytés, phénotypés, compatibilisés :
  - anémie aiguë (baisse de 20 % du chiffre d'hémoglobine de base) ;
  - syndrome thoracique aigu avec Hb < 9 g/dL, en l'absence de défaillance viscérale ;
- échange transfusionnel pour obtenir une diminution du taux d'HbS :
  - AVC, syndrome thoracique aigu avec Hb ≥ 9 g/dL ou défaillance viscérale ;
  - crise douloureuse hyperalgique résistante à la morphine, priapisme résistant.

Principes thérapeutiques au long cours

La prévention des infections potentiellement graves implique :

- une vaccination ciblée (en plus du calendrier vaccinal habituel) :
  - pneumococcique (Pneumo 23®), méningococcique ACYW135 et B ;
  - antigrippale annuelle en période hivernale (si âge > 6 mois) ;
  - contre l'hépatite A et la typhoïde en cas de voyage en zone d'endémie ;
- une antibioprophylaxie antipneumococcique :
  - par pénicilline V (Oracilline®) en prise quotidienne ;
  - à partir de l'âge de 2 mois et jusqu'à au moins l'âge de 5–10 ans.

La prévention des risques de majoration de l'anémie implique :

- une supplémentation en acide folique (5 mg par jour) ;
- une supplémentation en fer seulement en cas de carence martiale avérée.

La prescription d'un éventuel programme d'échanges transfusionnels ou d'hydroxyurée est du ressort de spécialistes.

Suivi

Un réseau de soins doit être organisé autour de l'enfant drépanocytaire.

Le carnet de santé doit mentionner le diagnostic, le chiffre d'hémoglobine de base et le dernier bilan hématologique (NFS et réticulocytes), la carte de groupe sanguin, le dosage du G6PD, la taille de la rate, les traitements quotidiens, les coordonnées du médecin référent.

Une consultation trimestrielle est recommandée avec un médecin spécialisé.

Un bilan paraclinique annuel est recommandé :

- de manière systématique :
  - NFS, réticulocytes, bilan martial, sérologie parvovirus ;
  - ionogramme sanguin, bilan phosphocalcique, bilan hépatique, microalbuminurie ;
- selon l'âge de l'enfant :
  - à partir de l'âge de 12–18 mois : échographie-doppler transcrânienne ;
  - à partir de l'âge de 3 ans : radiographie de thorax, échographie abdominale ;

– à partir de l'âge de 6 ans : ECG, échographie cardiaque, radiographie de bassin ;
– à partir de l'âge de 10 ans : bilan ophtalmologique.

La drépanocytose est une maladie prise en charge à 100 %.

L'information et l'éducation thérapeutique des enfants, ainsi que des parents et enseignants sont capitales. On retient comme objectifs : la compréhension de la maladie et des facteurs déclenchants, la connaissance des moyens thérapeutiques des crises vaso-occlusives, le repérage des symptômes nécessitant une consultation médicale urgente, la bonne observance du traitement au long cours.

Suivi spécialisé régulier de l'enfant drépanocytaire.

IV. Surcharge en fer chez l'enfant

Les surcharges martiales sont essentiellement décrites chez l'enfant polytransfusé.

L'hémochromatose héréditaire se révèle essentiellement à l'âge adulte et il n'y a habituellement pas d'indication de dépistage systématique des enfants avant l'âge de 18 ans.

Les complications en rapport avec une hémochromatose sont comparables à celles de l'adulte en particulier sur le plan hépatique et cardiaque. Sur le plan endocrinien, des anomalies du métabolisme glucidique, un retard pubertaire ainsi qu'une hypoparathyroïdie peuvent être retrouvés.

Les principes de traitement rejoignent ceux de l'adulte en fonction des étiologies : chélation du fer chez l'enfant polytransfusé, saignée en cas d'hémochromatose héréditaire.

Références

Direction générale de la Santé (DGS). Circulaire n° DGS/DHOS/SD3/2006/11 du 11 janvier 2006, relative aux analyses et tests pratiqués sur les receveurs de produits sanguins labiles.

	Choix des examens du métabolisme du fer en cas de suspicion de carence en fer. HAS, 2011. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-11/texte_court__bilan_martial_carence_2011-11-09_17-22-2_135.pdf
	Transfusion de globules rouges homologues : produits, indications, alternatives. HAS, 2014. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-02/transfusion_de_globules_rouges_homologues_-_produits_indications_alternatives_-_recommandations.pdf
	Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Recommandations pour la pratique clinique. HAS, 2005. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Drepanocytose.rap.pdf
	Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent, guide ALD 10. HAS, 2010. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_938890/ald-n-10-syndromes-drepanocytaires-majeurs-de-l-enfant-et-de-l-adolescent?xtmc=&xtcr=51

Choix des examens du métabolisme du fer en cas de suspicion de carence en fer. 2011. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-11/texte_court__bilan_martial_carence_2011-11-09_17-22-2_135.pdf.

Transfusion de globules rouges homologues : produits, indications, alternatives. 2014. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-02/transfusion_de_globules_rouges_homologues_-_produits_indications_alternatives_-_recommandations.pdf.

Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Recommandations pour la pratique clinique. 2005. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Drepanocytose.rap.pdf.

Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent, guide ALD 10. 2010. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_938890/ald-n-10-syndromes-drepanocytaires-majeurs-de-l-enfant-et-de-l-adolescent?xtmc=&xtcr=51.

CHAPITRE

24

Purpura

Items et objectifs du CNCI

Item 211 – UE 7 – Purpuras chez l'adulte et l'enfant

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Item 212 – UE 7 – Syndrome hémorragique d'origine hématologique

- Diagnostiquer un syndrome hémorragique d'origine hématologique.
- Interprétation des examens courants d'hémostase.

Item 325 – UE 10 – Transfusion sanguine et produits dérivés du sang : indications, complications. Hémovigilance

- Expliquer les risques transfusionnels, les règles de prévention, les principes de traçabilité et d'hémovigilance.
- Prescrire une transfusion des médicaments dérivés du sang.
- Appliquer les mesures immédiates en cas de transfusion mal tolérée.

Avant de commencer…

Le purpura est une tache hémorragique due à l'extravasation de sang dans le derme.
Cette lésion est liée à une anomalie de l'hémostase primaire, impliquant les vaisseaux ou les plaquettes.

- La démarche sémiologique doit apprécier avant tout l'existence d'un contexte infectieux. Tout purpura fébrile doit faire évoquer le diagnostic de purpura fulminans (purpura vasculaire, urgence vitale). La grande majorité des purpuras fébriles est cependant reliée à des causes virales non sévères.
- L'évaluation de la gravité d'un syndrome hémorragique ou la recherche d'arguments en faveur d'une hémopathie maligne sont également essentielles.

L'examen indispensable d'orientation diagnostique est l'analyse quantitative et qualitative de la NFS (frottis). Elle permet de guider l'enquête étiologique : purpuras non thrombopéniques et purpuras thrombopéniques, et dans ce dernier cas thrombopénie isolée ou non.

Seule la démarche diagnostique en cas de purpura « aigu » est traitée.
Nous avons choisi de détailler les « spécificités pédiatriques » de cet item. Les points clés de deux causes seront particulièrement développés en raison de leur fréquence : le purpura rhumatoïde (purpura vasculaire) et le purpura thrombopénique immunologique (purpura thrombopénique). Le purpura infectieux (notamment fulminans) est traité dans le chapitre Choc septique (voir chapitre 69).

I. Diagnostiquer un purpura et planifier la prise en charge

A. Identifier un purpura

Le diagnostic de purpura est exclusivement clinique.

Il s'agit d'une lésion cutanée et/ou muqueuse hémorragique, ne s'effaçant pas à la vitropression, signant une extravasation de globules rouges à l'extérieur des vaisseaux.

Ne pas le méconnaître impose de déshabiller complètement l'enfant lors de l'examen clinique (en enlevant également les chaussettes et la couche chez un nourrisson).

L'analyse sémiologique du purpura est essentielle (tableau 24.1) :

- inspection : pétéchies, ecchymose(s), nécrose(s) ;
- palpation : maculeux (non palpable), infiltré (palpable) ;
- topographie : localisé (visage, zones de frottements ou traumatismes, régions déclives, membres inférieurs ou lombes, fesses, extrémités distales), disséminé ;
- autres signes hémorragiques extériorisés ou non.

Le purpura pétéchial est constitué d'éléments punctiformes rouge pourpre de 1–4 mm.

Le purpura ecchymotique est constitué de nappes bleu violacé.

Les lésions purpuriques distales peuvent évoluer vers un caractère nécrotique et parfois ulcéré.

Tableau 24.1. Comparaison des purpuras thrombopénique et vasculaire.

Purpura thrombopénique	Purpura vasculaire
Caractère maculeux Pas de prédominance déclive ± Atteinte muqueuse ± Ecchymose(s)	Caractère infiltré Prédominance déclive Jamais d'atteinte muqueuse Polymorphisme lésionnel

Tache rouge ne s'effaçant pas à la vitropression = purpura.
Entourer au stylo les lésions purpuriques afin d'apprécier leur évolution.

B. Apprécier la gravité

Sepsis sévère lié à une infection invasive à méningocoque :

- caractéristiques sémiologiques de purpura fulminans (fig. 24.1, voir cahier couleur) :
  - caractère rapidement extensif ;
  - ≥ 1 élément nécrotique ou ecchymotique de diamètre ≥ 3 mm ;
- fièvre élevée, frissons, extrémités froides, marbrures, TRC ≥ 3 s, tachycardie, hypotension ;
- atteinte des extrémités.

Syndrome hémorragique lié à une thrombopénie profonde :

- saignement extériorisé, hématurie macroscopique, ménométrorragies ;
- atteinte des muqueuses (bulles hémorragiques intrabuccales, gingivorragies, épistaxis) ;
- signes extracutanés évoquant un saignement viscéral :

– céphalées, signes méningés, troubles de conscience (hémorragie intracrânienne);
– syndrome abdominal aigu (hémorragie digestive/gynécologique/urologique, rupture de rate);

- collapsus, syndrome anémique lié à une hémorragie aiguë.

Signes reliés à une hémopathie :

- atteinte des autres lignées médullaires :
  – anémie : syndrome anémique grave;
  – neutropénie : fièvre, angine, stomatite;
- syndrome tumoral : adénopathies, hépatosplénomégalie, atteinte testiculaire, douleurs osseuses;
- altération de l'état général récente.

Signes reliés à une autre cause potentiellement grave, telle une microangiopathie thrombotique (MAT/SHU) :

- atteinte rénale, HTA;
- diarrhée récente (volontiers glairosanglante).

Gravité : syndrome hémorragique, sepsis, purpura rapidement extensif, syndrome tumoral.

C. Connaître les mesures d'urgence

1. Purpura fébrile

Mesures systématiques :

- identifier des signes évocateurs de purpura infectieux sévère;
- surveiller de manière rapprochée l'enfant :
  – scope cardiorespiratoire, examens cliniques répétés;
  – entourer les lésions et surveiller leur extension.

En cas de signes évocateurs d'un purpura fulminans :

- injection IM/IV de C3G (voir chapitre 69) au mieux après une hémoculture;
- pose de deux VVP, remplissage vasculaire avec NaCl 0,9 % 20 mL/kg en 5 à 10 minutes;
- transfert médicalisé en réanimation.

Suspicion de purpura fulminans : injection IM/IV de C3G.

2. Purpura avec syndrome hémorragique

Mesures systématiques :

- identifier des signes hémorragiques majeurs;
- surveiller de manière rapprochée l'enfant :
  – scope cardiorespiratoire, examens cliniques répétés;
  – syndrome anémique.

En cas de signes évocateurs d'un syndrome hémorragique sévère :
- arrêt d'un saignement actif : compression ;
- pose de deux VVP, bilan prétransfusionnel (groupe, Rhésus, RAI) ;
- ± transfusion de produits sanguins labiles (CGR, plaquettes).

La décision de transfusion de plaquettes est discutée selon l'étiologie.
Elle peut être indiquée en cas de thrombopénie d'origine centrale. Elle n'est pas indiquée en cas de thrombopénie d'origine périphérique, sauf en cas de complication hémorragique grave.

Syndrome hémorragique sévère : arrêt d'un saignement actif, ± transfusion de PSL.

3. Purpura avec symptômes évocateurs d'une cause centrale

Mesures systématiques :
- rechercher des signes de gravité symptomatique ;
- prise en charge de l'atteinte des autres lignées sanguines.

Programmer un myélogramme en milieu spécialisé.

D. Conduire l'enquête étiologique

1. Enquête clinique minutieuse

Anamnèse :
- antécédents familiaux :
  - thrombopénie ou thrombopathie constitutionnelle ;
  - pathologie dysimmunitaire (lupus, thyroïdite…).
- terrain :
  - âge, sexe, origine ethnique ;
  - épisodes antérieurs de signes hémorragiques (interventions, traumatismes), NFS antérieures ;
- existence d'un contexte particulier :
  - infection virale, contage infectieux, séjour à l'étranger, prise médicamenteuse ;
  - statut vaccinal (pneumocoque, méningocoque), vaccin récent (ROR) ;
- signes cliniques :
  - fièvre ;
  - hémorragie extériorisée (épistaxis…) ou non (céphalées, douleurs abdominales) ;
  - altération de l'état général, douleurs osseuses, arthralgies, vomissements.

Examen physique :
- signes de sévérité symptomatique et de cause potentiellement grave ;
- signes orientant vers une étiologie : infection en cours, syndrome tumoral, diarrhée, HTA, anomalies articulaires.

Rechercher : fièvre, thrombopénie constitutionnelle familiale, syndrome anémique.

2. Enquête paraclinique

NFS-plaquettes avec réticulocytes et frottis sanguin

Ce sont les examens indispensables pour l'orientation diagnostique.

La **NFS** permet de distinguer : purpuras thrombopéniques et non thrombopéniques.

La concertation avec le biologiste permet de décider des examens spécialisés ultérieurs, en fonction du **frottis sanguin** qui peut apporter des informations précieuses au niveau de l'ensemble des lignées :

- agrégats plaquettaires, taille et aspect des plaquettes ;
- syndrome mononucléosique, cellules malignes, corps de Döhle… ;
- schizocytes, réticulocytose.

En cas de purpura fébrile avec des signes cutanés et/ou hémodynamiques évoquant un purpura fulminans, aucun examen n'est nécessaire ; l'injection d'une antibiothérapie probabiliste est urgente (voir chapitre 69).

Examens de première intention

- NFS, plaquettes, réticulocytes, frottis sanguin (cf. précédemment).
- Schizocytes si anémie régénérative associée.
- Groupe, Rhésus, RAI.
- TP-TCA, fibrinogène : recherche d'une CIVD.
- Créatininémie, recherche d'hématurie et de protéinurie à la bandelette urinaire.
- Test de Coombs (en cas d'anémie hémolytique associée).
- Imagerie cérébrale (scanner, IRM) et fond d'œil en cas de céphalées et/ou signes neurologiques anormaux ; imagerie abdominale en cas de syndrome abdominal aigu (vomissements, subocclusion, méléna, ménométrorragies, traumatisme).
- Bilan infectieux (CRP, ± autres examens selon contexte) en cas de purpura fébrile.

Examens de seconde intention selon le contexte

- Myélogramme : en cas de syndrome tumoral ou d'anomalies des autres lignées sanguines.
- Bilan d'hémostase primaire : tests analytiques (agrégation plaquettaire, dosage de facteur Willebrand antigène et activité) ou test global (temps d'occlusion du PFA 100 plutôt que temps de saignement).
- Sérologies CMV, EBV, VIH…
- Recherche de paludisme et dengue : en cas de séjour récent à l'étranger.
- VS, bilan de vascularite/auto-immun : facteurs antinucléaires (FAN), anticorps anti-ADN.
- Dosage pondéral des immunoglobulines, phénotypage lymphocytaire.

Examens indispensables en cas de purpura : NFS-plaquettes et frottis sanguin.
Purpura fébrile : NFS, hémoculture, CRP.

3. Principales causes de purpura chez l'enfant (fig. 24.2)

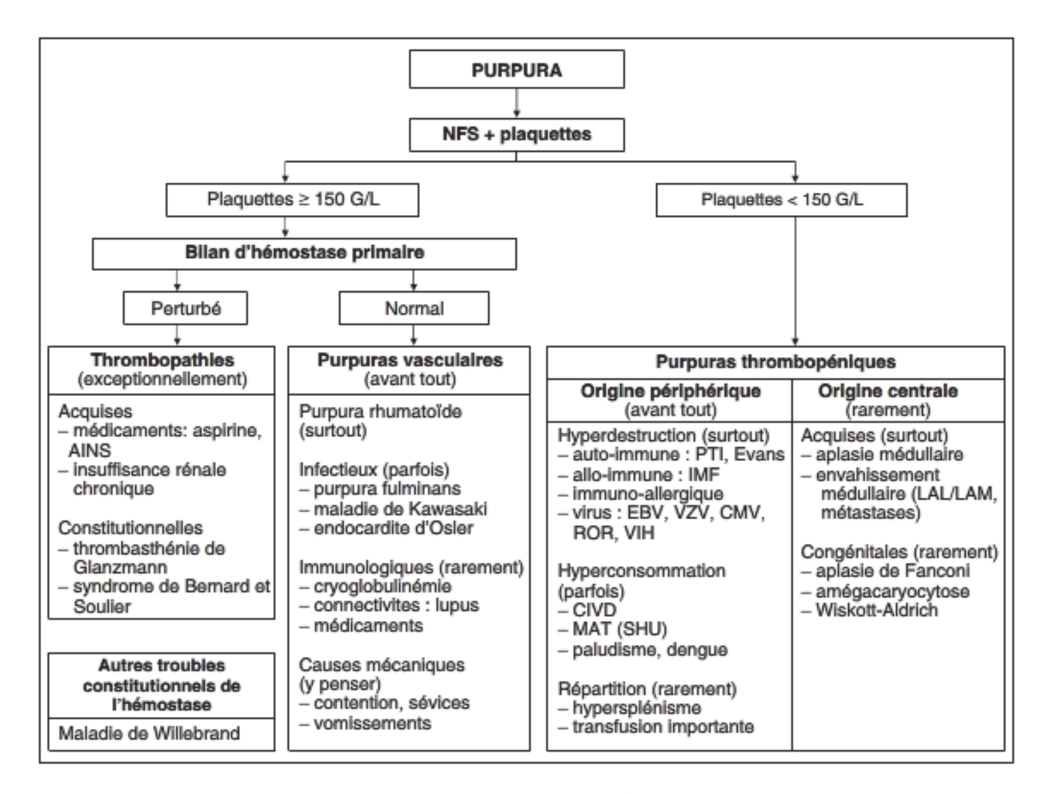


Fig. 24.2. **Conduite diagnostique en cas de purpura chez l'enfant.**

Purpura fébrile :

- redouter en premier lieu : un purpura fulminans (rare mais grave) ;
- rechercher des arguments pour : un purpura infectieux non sévère (fréquent).

Purpura (± fébrile) thrombopénique (plaquettes < 150 G/L) :

- cause périphérique : purpura thrombopénique idiopathique (fréquent) ;
- cause centrale : hémopathie (rare mais grave).

Purpura (± fébrile) non thrombopénique :

- purpura vasculaire : purpura rhumatoïde (fréquent), cause mécanique (pétéchies liées au point de compression d'un garrot, pétéchies du territoire cave supérieur liées à la toux ou aux vomissements) ;
- troubles constitutionnels de l'hémostase primaire, incluant la maladie de Willebrand et les thrombopathies (pathologies chroniques, histoire familiale…).

E. Savoir prescrire une transfusion de plaquettes

La transfusion de plaquettes n'est pas indiquée en cas de purpura avec thrombopénie relié à un PTI, sauf en cas d'hémorragie sévère neurologique, intra-abdominale, extériorisée abondante ou urgence chirurgicale à risque.

On retient habituellement comme seuil une thrombopénie < 20 G/L chez un enfant traité par chimiothérapie pour une leucémie aiguë ou encore <50 G/L pour l'enfant ayant une tumeur cérébrale.

Avant la transfusion :

- connaître les antécédents de transfusion de l'enfant (nombre, accidents éventuels);
- information des parents ± de l'enfant sur le rapport bénéfice/risque, accord parental;
- bilan prétransfusionnel (± éventuels prélèvements à visée étiologique).

Commande des concentrés plaquettaires d'aphérèse (CPA) ou mélanges de concentrés plaquettaires (MCP) :

- nom, prénom, âge, poids de l'enfant, chiffre de plaquettes, tolérance clinique;
- date, identification du prescripteur, signature, degré d'urgence;
- quantité à transfuser = 1 unité plaquettaire pour 5 kg de poids;
- irradiés si patient immunodéprimé.

Modalités de la transfusion :

- en débit libre;
- surveillance rapprochée des paramètres vitaux (température, hémodynamique, conscience);
- attention au volume total chez le petit enfant.

Après la transfusion :

- traçabilité : notification dans les dossiers transfusionnel et médical ainsi que le carnet de santé;
- vérification de l'efficacité de la transfusion : examen clinique, NFS de contrôle.

Transfusion : CPA ou MCP, débit libre, surveillance clinique, NFS.

II. Points clés à propos de deux causes de purpura

A. Purpura rhumatoïde

1. Généralités

Il s'agit de la vascularite la plus fréquente chez l'enfant.

Cette pathologie concerne plus fréquemment le garçon, d'âge ≤ 8 ans (rarement ≤ 2 ans), en période automno-hivernale.

La physiopathologie de la maladie n'est pas bien connue.

Il s'agit d'une vascularite immunoallergique de type III, avec dépôts de complexes immuns circulants fixant des IgA, qui vont se déposer dans la paroi des capillaires de la peau et du tube digestif, ainsi que dans le mésangium des glomérules rénaux.

Des facteurs déclenchants sont parfois retrouvés : rhinopharyngite, vaccination récente, médicament.

Purpura rhumatoïde = cause de purpura vasculaire fréquent chez l'enfant.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Le diagnostic de purpura rhumatoïde est avant tout clinique et repose sur une triade (tableau 24.2) : purpura (fig. 24.3, voir cahier couleur), manifestations articulaires et douleurs abdominales.

Tableau 24.2. Triade clinique du purpura rhumatoïde.

Purpura	– Constant (100 %), parfois retardé (au décours des douleurs abdominales) – Vasculaire (infiltré, pas d'atteinte muqueuse, polymorphisme lésionnel) – Localisation prédominante aux membres inférieurs – Évolution par poussées, déclenchées par l'orthostatisme – ± Urticaire, érythème polymorphe, œdème localisé péri-articulaire et des extrémités
Manifestations articulaires	– Inconstantes (75 %) et transitoires (3–5 jours), parfois inaugurales – Arthralgies et/ou arthrites bilatérales et symétriques – Localisation prédominante aux membres inférieurs – Évolution vers la régression sans séquelle, récidives possibles
Douleurs abdominales	– Inconstantes (50 %), parfois inaugurales, d'intensité variable – Témoins du purpura digestif ou d'une complication (invagination intestinale aiguë) – Localisation variable – ± Vomissements, diarrhée sanglante

Des **complications** évolutives, parfois inaugurales, sont à redouter :

- avant tout digestives :
  - hématome des parois, hématome pariétal intestinal ;
  - invagination intestinale aiguë ;
  - péritonite aiguë par vascularite nécrosante ;
  - dénutrition ;
- plus rarement :
  - orchite, urétérite sténosante ;
  - néphropathie glomérulaire (HTA) ;
  - convulsions, encéphalite.

Triade = purpura vasculaire, manifestations articulaires, douleurs abdominales.

Enquête paraclinique

Examens complémentaires systématiques :

- NFS-plaquettes : les plaquettes sont normales ;
- BU : dépister une atteinte rénale (protéinurie, hématurie).

Autres examens possiblement utiles :

- échographie abdominale : indiquée en cas de fortes douleurs abdominales ; elle peut mettre en évidence des hématomes pariétaux, un boudin d'invagination ;
- biopsie cutanée : pratiquée exceptionnellement en cas d'incertitude diagnostique ; elle montrerait un infiltrat leucocytaire, des dépôts d'IgA et de C3 en immunofluorescence dans les parois vasculaires.

Examens utiles = NFS-plaquettes, BU, ± échographie abdominale.

3. Prise en charge thérapeutique

La prise en charge est habituellement ambulatoire.

Le traitement est symptomatique : antalgiques, antispasmodiques. Le repos est sans effet sur la prévention des complications et sur le pronostic.

L'hospitalisation est parfois nécessaire en cas de complications.

Le recours aux corticoïdes peut alors se discuter dans certaines situations qui sont toutefois peu fréquentes (atteinte sévère d'organe, orchite…).

4. Planification du suivi

Principes

La poussée de purpura est généralement résolutive en 2 à 6 semaines. Une récidive au premier lever est possible sans incidence sur le pronostic.

Le suivi est essentiellement clinique (régression de la poussée, amendement des douleurs abdominales), avec réalisation régulière d'une bandelette urinaire (dépistage de l'atteinte rénale).

L'épisode est le plus souvent unique (80 %).

On parle de guérison en l'absence de récidive pendant une durée de 6 mois.

Atteinte rénale

La néphropathie glomérulaire peut être révélée par une protéinurie, un syndrome néphrotique, une insuffisance rénale aiguë, une HTA. L'évolution est susceptible de se faire vers l'insuffisance rénale chronique terminale dans 5–10 % des cas.

Le dépistage de l'atteinte rénale est donc un enjeu majeur et repose sur la réalisation d'une BU à la recherche d'une protéinurie une fois par semaine pendant la phase active, puis une fois par mois durant 4 mois.

La **ponction-biopsie rénale** n'est pas systématique en cas de purpura rhumatoïde.

Ses indications sont : un syndrome néphrotique impur, une protéinurie > 0,5–1 g/24 heures, une HTA, une hématurie macroscopique récidivante, une insuffisance rénale.

Elle peut montrer alors une atteinte mésangiale avec dépôts prédominants d'IgA, ainsi qu'un degré variable d'hypercellularité.

Un suivi en néphropédiatrie est indispensable en cas d'atteinte rénale.

Les facteurs de mauvais pronostic sont : un syndrome néphrotique, une HTA, des signes anatomopathologiques de glomérulonéphrite proliférative extracapillaire diffuse avec > 50 % de croissants.

Pronostic = atteinte rénale.

B. Purpura thrombopénique immunologique (PTI) aigu

1. Généralités

C'est une cause de purpura thrombopénique assez fréquente chez l'enfant.
Le pic d'âge de survenue est entre 2 et 5 ans.

Le PTI est lié à la destruction périphérique des plaquettes, par un processus immun.
Des facteurs déclenchants sont parfois retrouvés : rhinopharyngite, vaccination récente (ROR), médicament.

C'est un diagnostic d'élimination, qui pour être porté, nécessite d'éliminer les autres causes de thrombopénie.

PTI aigu = purpura thrombopénique non rare chez l'enfant.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Le PTI se présente comme un syndrome hémorragique isolé, avec purpura cutanéomuqueux (fig. 24.4, voir cahier couleur).

À l'anamnèse :

- absence d'antécédents évocateurs de thrombopénie constitutionnelle ;
- absence de signes associés évocateurs d'une hémopathie maligne ou d'un SHU (diarrhée).

À l'examen physique :

- appréciation de la sévérité du syndrome hémorragique = score de Buchanan (tableau 24.3) ;
- recherche d'autres signes cliniques de gravité (mentionnés précédemment) ;
- absence de syndrome tumoral (hémopathie) ou d'HTA (SHU).

Tableau 24.3. **Score de Buchanan.**
Score hémorragique utilisable chez l'enfant.

Grade	0	1 (mineur)	2 (moyen)	3 (modéré)	4 (sévère)	5 (pronostic vital en jeu)
Peau	–	Rares pétéchies ou ecchymoses	Pétéchies ou ecchymoses indiscutables	Nombreuses pétéchies et ecchymoses	Pétéchies et ecchymoses extensives	–
Épistaxis	–	Sang dans une narine	Épistaxis ≤ 15 minutes	Épistaxis > 15 minutes	Épistaxis répétées	–
Bouche	–	Pétéchies du palais	Bulles sans saignement actif	Saignement actif intermittent	Saignement actif continu	–
Global	–	Quelques lésions hémorragiques cutanées sans lésions muqueuses	Lésions hémorragiques cutanées modérées à sévères mais sans saignement muqueux	Saignement muqueux ne nécessitant pas d'intervention médicale	Saignement muqueux actif ou suspicion de saignement profond nécessitant une intervention médicale	Saignement documenté du système nerveux central ou hémorragie fatale dans n'importe quel site

D'après Buchanan GR. J Pediatr Hematol Oncol. 2003 ; 25 : S42–S46.

Score de sévérité du syndrome hémorragique = Buchanan.

Enquête paraclinique

Examens complémentaires absolument nécessaires :

- NFS, plaquettes, réticulocytes : thrombopénie isolée, pas d'atteinte des autres lignées ;
- frottis sanguin : morphologie plaquettaire normale, absence de schizocytes ;
- groupe (2 déterminations), Rhésus, RAI (en vue d'une éventuelle transfusion) ;
- imagerie cérébrale (si céphalées et/ou signes neurologiques anormaux) ;
- échographie abdominale (si douleurs abdominales, anomalies de la palpation abdominale ou hématurie).

Myélogramme :

- indiqué en cas de doute diagnostique ou si décision de corticothérapie pour exclure une hémopathie maligne (différable de 12 heures, si traitement débuté en garde) ;
- selon certains experts, l'absence de réalisation de cet examen avant mise sous corticoïdes est cependant possible si un clinicien senior et un cytologiste expérimenté confirment la normalité de l'examen clinique et de la NFS avec frottis sanguin ; cette décision doit être argumentée dans le dossier ;
- examen non contre-indiqué par la thrombopénie, réalisé sous antalgiques et prémédication ;
- son aspect est alors une moelle riche, avec présence de mégacaryocytes en quantité normale voire augmentée, sans cellules malignes.

Autres examens complémentaires recommandés :

- haptoglobine, bilirubine ; test de Coombs (en cas d'hémolyse) ;
- hémostase avec TP, TCA, fibrinogène (CIVD ?) ;
- BU et créatininémie (SHU ?) ;
- sérologie VIH en cas de facteurs de risque, sérothèque ;
- facteurs antinucléaires (FAN) (surtout si âge > 8 ans) ;
- fond d'œil en urgence (si céphalées ou signes neurologiques anormaux).

Examens complémentaires à ne pas pratiquer :

- autres sérologies virales, anticorps anti-plaquettes, anticorps anti-ADN : inutiles en première intention ;
- PL, temps de saignement, tout geste invasif : contre-indiqués.

Myélogramme : indiqué surtout en cas de doute diagnostique.

3. Prise en charge thérapeutique

Indications thérapeutiques

La sévérité du PTI aigu est appréciée :

- sur la clinique : score hémorragique de Buchanan ;
- sur la biologie : chiffre de numération plaquettaire.

Modalités thérapeutiques

L'abstention thérapeutique se justifie en l'absence de signes de gravité clinique.

En cas de saignement modéré (Buchanan = 3), il peut être proposé une corticothérapie *per os* (en association avec un antisécrétoire gastrique) ou une perfusion IV d'immunoglobulines polyvalentes.
En cas d'hémorragies sévères et/ou prolongées (Buchanan > 3), le traitement doit associer une perfusion IV d'immunoglobulines polyvalentes et une corticothérapie IV.

Selon la sévérité du syndrome hémorragique et la tolérance de l'anémie, une transfusion de culots globulaires rouges peut être nécessaire. L'arrêt de tout saignement actif est la priorité.
Une transfusion de plaquettes est d'indication exceptionnelle, les plaquettes étant en général très rapidement détruites.

Traitement indiqué en cas de PTI aigu avec Buchanan ≥ 3.

Mesures d'accompagnement

Une éducation thérapeutique des enfants et de leur famille est indispensable (reconnaissance des signes d'hémorragie au niveau cutané mais aussi buccal).

Recommandations générales :

- vie pratique : hygiène dentaire avec brosses souples, prévention des chutes du lit ;
- activités sportives : pas de contre-indication sauf en cas de syndrome hémorragique clinique ; rédaction d'un projet d'accueil individualisé (PAI) pour l'école ;
- éviter : prise intrarectale de la température et injections IM, AINS/aspirine (traitement de la fièvre uniquement par paracétamol) ;
- vaccinations : contre-indication temporaire (en pesant le rapport bénéfices/risques).

Éducation thérapeutique avec recommandations pour la vie quotidienne.

4. Planification du suivi

Principes du suivi

La surveillance clinique est essentielle et doit primer sur les contrôles biologiques.
La recherche de signes hémorragiques, en particulier au niveau de la cavité buccale, doit être faite lors de toute consultation médicale et de manière quotidienne par la famille.

Le contrôle de la numération plaquettaire est fonction de la clinique.
Cette numération plaquettaire doit être réalisée seulement en cas de persistance et/ou d'aggravation du syndrome hémorragique. Elle est indiquée aussi en cas de situation à risque (geste à risque hémorragique, intervention chirurgicale) ou circonstances particulières (avant un voyage à l'étranger).
En l'absence de symptômes, l'intérêt de son contrôle tous les 3 à 6 mois après le diagnostic est de pouvoir affirmer la guérison, généralement définie après 1 an de numérations plaquettaires spontanément normales.

Suivi : recherche d'un syndrome hémorragique > > NFS-plaquettes.

Pronostic de l'affection

Le PTI aigu de l'enfant est habituellement de bon pronostic.

La guérison définitive survient dans la majorité des cas en quelques jours ou semaines.

Il existe un risque de récidive dont il faut informer les parents et l'enfant.

L'évolution vers un PTI chronique (≥12 mois) est plus fréquente après l'âge de 10 ans et concerne environ 20 % des enfants.

Sa prise en charge thérapeutique doit se décider en milieu spécialisé hématologique pédiatrique.

Références

	Recommandations sur la transfusion de plaquettes : produits, indications. Afssaps, 2003. http://www.hemovigilance-cncrh.fr/Indicat/plaqreco.PDF
	Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins. HAS, 2009. https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/PNDS_PurpuraThrombopeniqueImmunologiqueEnfantAdulte1.pdf
	Purpura thrombopénique idiopathique de l'enfant : mesures d'accompagnement. SHIP, 2007. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/pdf/Recommandations__Bonnes_pratiques/P/PTI___QDV_05.doc

Recommandations sur la transfusion de plaquettes : produits, indications. 2003. Afssaps. http://www.hemovigilance-cncrh.fr/Indicat/plaqreco.PDF.

Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins. 2009. HAS. https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/PNDS_PurpuraThrombopeniqueImmunologiqueEnfantAdulte1.pdf.

Purpura thrombopénique idiopathique de l'enfant : mesures d'accompagnement. 2007. SHIP. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/pdf/Recommandations__Bonnes_pratiques/P/PTI___QDV_05.doc.

CHAPITRE
25
Adénopathies

Item et objectif du CNCI

Item 216 – UE 7 – Adénopathies superficielles de l'adulte et de l'enfant

- Devant une ou des adénopathies superficielles, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Avant de commencer…

Les « intumescences ganglionnaires banales » sont d'une extrême fréquence en pédiatrie.
Seules les adénopathies superficielles [hypertrophie(s) pathologique(s) d'un ou de plusieurs ganglion(s) accessible(s) à la palpation et d'un diamètre ≥ 1 cm] justifient une démarche étiologique clinique et éventuellement paraclinique.

Les circonstances de découverte s'inscrivent le plus souvent dans un contexte indemne de toute sévérité. Les rares situations d'urgence sont reliées à des phénomènes compressifs causés par des adénopathies profondes, des épanchements ou d'autres localisations tumorales, ainsi qu'à la survenue de manifestations systémiques sévères.

Les causes des adénopathies superficielles, chez l'enfant, sont principalement infectieuses :
- soit locorégionales, requérant l'examen des territoires de drainage d'adénopathies localisées ;
- soit générales (avant tout d'origine virale).

La démarche diagnostique consiste à :
- analyser et argumenter, selon des données essentiellement cliniques, les principales hypothèses diagnostiques (tableau 25.1) ;
- proposer, s'il y a lieu, selon l'orientation, des examens complémentaires pertinents.

I. Démarche clinique initiale

A. Circonstances de découverte

1. Préambule

Les **intumescences ganglionnaires banales** sont d'une extrême fréquence en pédiatrie.

Les **adénopathies superficielles** — hypertrophie(s) pathologique(s) d'un ou plusieurs ganglion(s) accessible(s) à la palpation et d'un diamètre ≥ 1 cm — justifient toujours de la rigueur d'un examen clinique complet et du recours éventuel à des examens paracliniques.

Tableau 25.1. Étiologie des adénopathies superficielles (± profondes) chez l'enfant*.

ADP infectieuses	Localisées	– Adénites à pyogènes (*S. pyogenes, S. aureus*) – Tuberculose et mycobactéries atypiques – Pathologies d'inoculation : maladie des griffes du chat, tularémie, pasteurellose
	Généralisées	– Virales : EBV, CMV, VIH, rubéole, varicelle, rougeole, HSV, adénovirus, parvovirus B19 – Bactériennes : fièvre typhoïde, brucellose – Parasitaires : toxoplasmose, leishmaniose viscérale – Champignons : histoplasmoses
ADP tumorales	Hémopathies malignes	– Leucémies (principalement aiguës) : LAL, LAM – Lymphome de Hodgkin – Lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH) : lymphome de Burkitt, lymphome lymphoblastique T, lymphome B à grandes cellules, lymphome anaplasique à grandes cellules
	Métastases de tumeurs solides	– Sarcomes : rhabdomyosarcome, sarcome d'Ewing, autres – Neuroblastome – Carcinome indifférencié du nasopharynx
Autres causes	Maladies systémiques inflammatoires dysimmunitaires	– Maladie de Kawasaki, maladie de Still, lupus – Sarcoïdose, histiocytoses – Maladies auto-inflammatoires (ex. : PFAPA) – Maladies de surcharge (ex. : maladies lysosomiales)
	Médicaments	– Carbamazépine, phénytoïne, captopril – Antibiotiques (pénicillines, sulfamides)

*D'après : Bourrillon A., Doz F., de Jaureguiberry J.-P. Rev Prat, 2015 ; 65.

La découverte d'adénopathies (ADP) superficielles s'inscrit le plus souvent dans un contexte indemne de toute sévérité. Les situations d'urgence sont très rares (voir *infra*).

Dans tous les cas, le diagnostic étiologique doit répondre à une démarche d'argumentation clinique méthodique et rigoureuse.

2. Identification des (rares) situations d'urgence

Phénomènes compressifs

Ils sont reliés à des ADP profondes, des tumeurs primitives ou des atteintes des séreuses.

Masses cervicales obstructives :

- compression des voies aériennes supérieures ;
- dysphagie.

Masses médiastinales :

- compression des voies aériennes : toux prolongée, orthopnée, dyspnée initialement d'effort puis de repos ;
- syndrome cave supérieur : céphalées, somnolence, troubles visuels, œdème facial et des paupières, dilatation des veines jugulaires et circulation veineuse collatérale thoracique, cyanose de la partie supérieure du corps ;
- épanchement pleural et/ou péricardique.

Masses abdominopelviennes :

- œdèmes des membres inférieurs (adénopathies rétropéritonéales) ;
- invagination intestinale aiguë (adénopathies mésentériques) ;
- anurie par obstacle bilatéral sur les voies urinaires.

Signes systémiques de sévérité

Ils sont avant tout reliés à la cause :

- fièvre élevée mal tolérée, anormalement rebelle;
- douleurs;
- signes neurologiques centraux;
- pâleur, syndrome hémorragique, douleurs osseuses;
- hépatosplénomégalie.

La découverte d'ADP superficielles s'inscrit habituellement dans un contexte indemne de tout signe de sévérité.

B. Argumentation clinique

1. Anamnèse

Contexte :

- âge de l'enfant;
- épisodes récents ou récurrents d'infections des voies aériennes supérieures;
- contact avec des animaux;
- exanthème fébrile;
- vaccination récente (BCG);
- prises médicamenteuses (certains antiépileptiques et antibiotiques).

Chronologie de découverte :

- date de survenue et délai par rapport au premier examen médical;
- topographie initiale et modalités évolutives (dimension, nombre, topographie), spontanées ou en réponse à diverses thérapeutiques (antibiotiques…).

Signes associés :

- généraux : fièvre, asthénie, perte d'appétit, amaigrissement;
- fonctionnels : douleurs pharyngées, odynophagie, douleurs abdominales, dyspnée, douleurs thoraciques, douleurs articulaires ou osseuses, prurit.

2. Examen physique

Examen des adénopathies

Siège :

- localisé : un ou plusieurs ganglions dans une même aire ganglionnaire;
- généralisé : plusieurs aires ganglionnaires atteintes.

Caractéristiques du ou des ganglions après inspection et palpation :

- taille;
- consistance (molle, élastique ou dure);
- sensibilité;

- mobilité (adhérence aux plans superficiel ou profond);
- aspect de la peau en regard (inflammation : périadénite, fistulisation).

L'évaluation précise des régions explorées et les caractères de la ou des adénopathies examinées sont au mieux inscrits sur un schéma daté qui pourra être renouvelé.

Examen régional et général

Examen des territoires de drainage à la recherche d'une lésion infectieuse (ou tumorale) à l'origine d'adénopathies localisées :

- cervicales (= jugulocarotidiennes, rétro-/sous-mandibulaires, mastoïdiennes, prétragiennes, parotidiennes; occipitales et cervicales postérieures) : sphère ORL, face, cuir chevelu;
- axillaires : membres supérieurs et paroi thoracique;
- inguinales et rétrocrurales : membres inférieurs et périnée.

Les ganglions sus-claviculaires, toujours pathologiques, assurent le drainage lymphatique du médiastin et de l'étage sous-diaphragmatique et justifient d'une prise en charge spécifique.

Examen des autres organes lymphoïdes :

- amygdales;
- foie;
- rate.

Examen somatique général à la recherche de :

- pâleur, purpura;
- exanthème, énanthème;
- masse abdominale;
- syndrome compressif (voir *supra*);
- signes neurologiques : signe de localisation, syndrome pyramidal…

3. Synthèse au terme du seul examen clinique

Les très rares diagnostics différentiels des ADP superficielles localisées peuvent être éliminés :

- en tous territoires : neurinomes, fibromes, lipomes;
- en région cervicale : glandes salivaires, kyste du tractus thyréoglosse, lymphangiome kystique, kyste dermoïde, nodules thyroïdiens;
- en région inguinale : hernies dont hernie de l'ovaire, kystes du cordon spermatique, ectopie testiculaire.

En cas de doute clinique, une échographie des parties molles permettra de conclure à la nature ganglionnaire de la tuméfaction palpée.

La démarche diagnostique étiologique s'orientera selon trois éventualités :

- l'adénopathie est localisée et inflammatoire;
- l'adénopathie est localisée et non inflammatoire;
- les adénopathies sont disséminées.

Points forts de la démarche diagnostique : circonstances de découverte, modalités évolutives, signes associés (contexte infectieux), examen des ADP et des territoires de drainage, examen général (rares signes de sévérité, syndrome tumoral).

II. Démarche diagnostique étiologique

A. Orientation diagnostique

1. L'adénopathie est localisée et inflammatoire

Il s'agit le plus souvent d'une **adénite**, d'origine habituellement bactérienne, à partir d'un foyer infectieux de proximité, principalement ORL ou stomatologique, ou bien encore cutané (plaie, griffure, morsure, dermatose).

Un prélèvement bactériologique local de cette porte d'entrée infectieuse est recommandé. NFS et CRP pourront conforter l'hypothèse infectieuse et contribuer à la surveillance évolutive.

Un avis ORL spécialisé est utile en cas d'ADP cervicale sans cause évidente. Si une ponction ganglionnaire est réalisable, elle peut permettre un examen cytologique et bactériologique, et parfois d'évacuer du pus.

L'antibiothérapie initialement probabiliste doit être active sur les bactéries les plus fréquentes (avant tout streptocoque et staphylocoque, mais aussi *Pasteurella* et éventuellement anaérobies). Le choix antibiotique préférentiel est l'association amoxicilline + acide clavulanique (traitement éventuellement réadapté en fonction des résultats de l'examen microbiologique).

En cas d'échec de l'antibiothérapie, la biopsie-exérèse de l'ADP devient nécessaire et peut permettre le diagnostic beaucoup plus rare d'une infection résistante au traitement prescrit (par exemple, mycobactéries) ou celui d'un lymphome.

Parmi les **lymphomes**, ce sont le lymphome anaplasique à grandes cellules (LAGC) et le lymphome de Hodgkin qui peuvent se traduire par une ou des ADP d'allure inflammatoire.

Ces hypothèses diagnostiques justifient la contre-indication de toute corticothérapie.

2. L'adénopathie est localisée et non inflammatoire

Situations fréquentes : pas de critère associé de gravité

Bilan paraclinique de première intention :

- hémogramme, CRP ;
- examens sérologiques : EBV, toxoplasmose, maladie des griffes du chat, rubéole ;
- IDR ; test *in vitro* de libération de l'interféron gamma.

Si ces examens permettent un diagnostic précis de la cause de l'ADP, aucun autre examen notamment cytohistologique ne sera nécessaire.

Si l'ADP persiste au-delà de 3 semaines sans diagnostic de certitude, le recours à une consultation en milieu spécialisé sera nécessaire pour évaluer les indications sélectives et chronologiques possibles d'un examen cytologique par ponction et/ou d'une biopsie ganglionnaire (le plus souvent pratiquée).

Situations plus rares : critère associé de gravité

Quand s'alerter ?

- ganglion sus-claviculaire (ou jugulocarotidien bas situé) ;
- ganglion aux caractères cliniques péjoratifs : volumineux, dur, fixé ;
- évolution prolongée de l'adénopathie sans caractère régressif (> 3 semaines) ;
- signes généraux durables.

Le diagnostic devra alors nécessiter l'apport de données cytohistologiques.

Cette démarche est justifiée par la crainte de méconnaître un diagnostic de lymphome, de tumeurs solides ou de mycobactériose.

Avant la biopsie-exérèse ganglionnaire, les examens complémentaires sont :

- fréquemment : hémogramme et frottis sanguin, CRP ;
- IDR ; test *in vitro* de libération de l'interféron gamma ;
- imagerie thoraco-abdominale et pelvienne à la recherche d'ADP profondes (dont l'identification justifierait d'appliquer la conduite à tenir en cas d'ADP disséminées, voir *infra*).

La ponction à l'aiguille fine parfois discutée ne saurait dispenser dans ce contexte de la biopsie du ganglion (hors milieux hautement spécialisés). Cette biopsie doit être effectuée dans les conditions permettant non seulement un examen histologique simple, mais aussi microbiologique et au besoin immuno-histo-chimique, cytogénétique et de biologie moléculaire.

3. Les adénopathies sont disséminées : hémogramme et examen du frottis sanguin peuvent permettre une orientation étiologique

Syndrome mononucléosique

Les causes sont essentiellement **infectieuses**.

Les examens de principe sont les sérologies EBV (IgM anti-EBV), CMV, toxoplasmose et selon le contexte clinique VIH-1, parvovirus B19, rougeole, rubéole, adénovirus, brucellose…

L'origine est beaucoup plus rarement médicamenteuse (DRESS).

Une ou plusieurs cytopénies sanguines et/ou cellules anormales sur le frottis

Un myélogramme doit être pratiqué à la recherche d'une **hémopathie maligne**, principalement une leucémie aiguë (voir chapitre 27).

Hémogramme normal

En dehors de tout contexte de maladie systémique ou inflammatoire qui pourrait orienter l'enquête, la persistance des ADP peut conduire, en lien avec un service spécialisé, à la cytoponction à l'aiguille fine ou à la biopsie-exérèse de l'un des ganglions (recherche d'un lymphome, d'une tuberculose polyganglionnaire).

B. Synthèse (fig. 25.1)

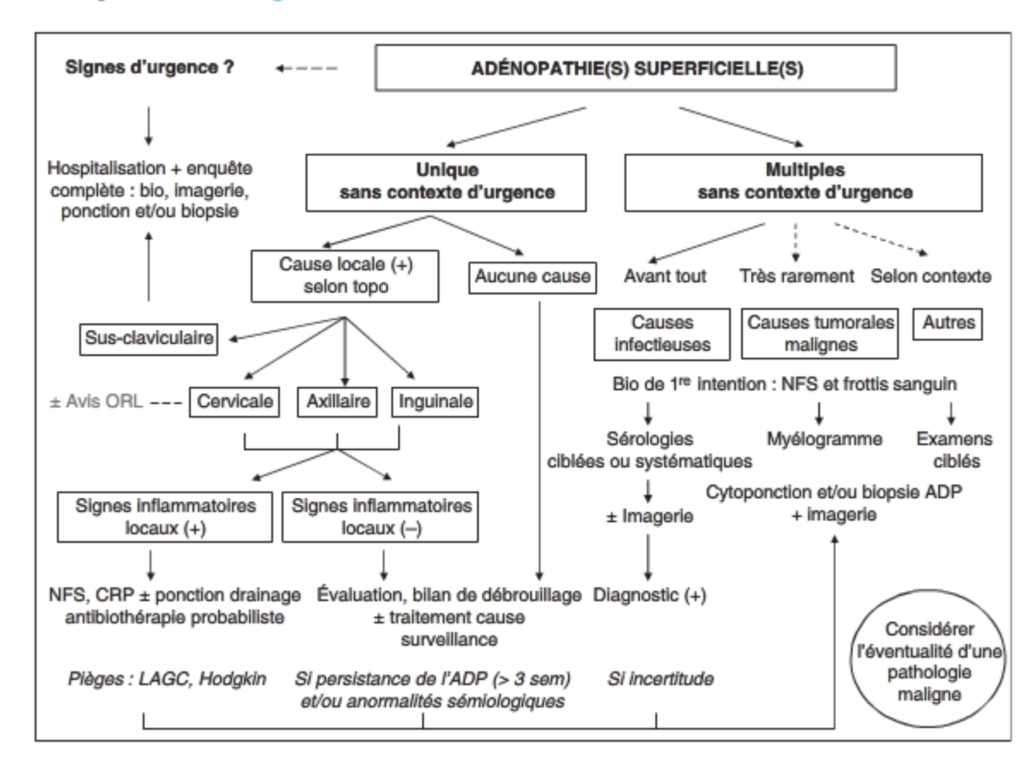


Fig. 25.1. Conduite à tenir en cas d'adénopathie(s) superficielle(s).

Les adénopathies superficielles sont rarement découvertes dans un contexte d'urgence.
Chez l'enfant, les causes sont principalement infectieuses mais l'hypothèse d'une hémopathie maligne ou d'un autre type de cancer ne doit jamais être négligée.
Au fur et à mesure de l'avancée en âge, de l'exposition à divers oncogènes (toxiques, agents infectieux), ce sont les causes néoplasiques (tumeurs solides, hémopathies lymphoïdes) qui doivent être évoquées en premier lieu chez l'adulte.
Les adénopathies disséminées, sans données d'orientation apportées par l'hémogramme et le frottis sanguin, justifient le plus souvent d'une biopsie d'exérèse, sachant que l'histologie aboutira le plus souvent au diagnostic de lymphoprolifération maligne.
Prescrire une corticothérapie sans diagnostic de certitude est une faute grave.

Références

Bourrillon, A., Doz, F., de Jaureguiberry, J.-P., 2015. Adénopathies superficielles de l'enfant. Rev Prat 65.

Michel, G., 2006. Diagnostic des adénopathies superficielles de l'enfant. EMC – Pédiatrie – Maladies infectieuses, PP. 1–4 (Article 4-082-J-10).

CHAPITRE

26

Déficits immunitaires héréditaires

Item et objectifs du CNCI

Item 185 – UE 7 – Déficit immunitaire

- Argumenter les principales situations cliniques et/ou biologiques faisant suspecter un déficit immunitaire chez l'enfant.
- Savoir diagnostiquer un déficit immunitaire commun variable.

Avant de commencer…

Les déficits immunitaires héréditaires (DIH) sont des pathologies rares.
Beaucoup d'entre eux sont responsables d'infections et se révèlent en majorité au cours de l'enfance.

Le clinicien doit connaître les signes d'alerte devant faire évoquer un DIH.
L'objectif de ce chapitre est de le guider dans sa démarche diagnostique, afin de pouvoir identifier un DIH.

Les déficits immunitaires acquis et les neutropénies ne sont pas abordés dans ce chapitre car ils nécessitent d'autres analyses spécifiques, hors du champ attendu des objectifs des ECNi pour cet item.

I. Pour bien comprendre

Les déficits immunitaires héréditaires (DIH) sont des maladies rares.

Leur fréquence est estimée à 1 naissance sur 4 000 dans la population générale. Il existe actuellement plus de 340 DIH décrits avec une cause moléculaire identifiée.

Seuls les DIH sont détaillés dans ce chapitre ; les déficits immunitaires acquis ne sont pas traités.

La majorité des DIH sont symptomatiques au cours de l'enfance, mais certains peuvent se révéler plus tardivement au cours de l'adolescence et même à l'âge adulte. Le clinicien doit **suspecter un DIH** chez un enfant ayant des infections récurrentes même banales, des infections sévères et/ou inhabituelles dans leur survenue, leur localisation ou leur évolution. Les autres manifestations cliniques à début précoce qui peuvent révéler un DIH sont une auto-immunité, un eczéma, des syndromes lymphoprolifératifs et parfois des néoplasies.

L'**exploration** doit être hiérarchisée. Un bilan de première intention avec des examens de dépistage simples (hémogramme, dosage pondéral des immunoglobulines, sérologies post-vaccinales et post-infectieuses) permet d'orienter initialement le diagnostic.

L'analyse conjointe des antécédents infectieux, de l'examen clinique et des résultats des examens de première intention permet de guider la prescription des examens de deuxième intention, qui dépendront du type de DIH suspecté.

Le diagnostic précoce d'un DIH est important à réaliser car il permet l'instauration d'un traitement adapté et une réduction des complications infectieuses, des atteintes d'organe et du risque de décès.

Infections récurrentes, sévères et/ou inhabituelles → rechercher un DIH.
Autres manifestations cliniques à révélation précoce : auto-immunité, eczéma, syndromes lymphoprolifératifs et néoplasies → rechercher un DIH.

II. Argumenter le diagnostic de DIH

A. Circonstances cliniques

1. Conduite de la consultation

Le médecin doit rechercher en tout premier lieu à l'interrogatoire des parents :

- des antécédents familiaux de déficit immunitaire ;
- des signes cliniques similaires à ceux de l'enfant parmi les membres de sa famille.

L'examen physique doit particulièrement évaluer :

- la croissance staturo-pondérale ;
- l'examen ORL : tympans, obstruction nasale, amygdales, muguet ;
- l'examen cardiopulmonaire : râles bronchiques, crépitants ou sibilants ;
- l'examen cutané : eczéma, cicatrices d'infections anciennes et de vaccination par le BCG ;
- les aires ganglionnaires, une hépatomégalie, une splénomégalie, des signes d'auto-immunité.

2. Signes d'alerte de DIH

Rationnel

Les **infections ORL et des voies respiratoires** hautes et basses sont des motifs fréquents de consultation en pédiatrie. Une fréquence trop importante de celles-ci peut être l'un des premiers signes de DIH.

Un enfant âgé de moins de 4 ans avec plus de 8 otites moyennes aiguës (OMA) purulentes par an, un enfant âgé de plus de 4 ans avec plus de 4 OMA par an, ou un enfant avec plus de 2 pneumopathies ou/et 2 sinusites par an doivent être explorés sur le plan immunologique. Les fréquences des infections sont données à titre indicatif, et doivent être pondérées selon le mode de garde (les enfants gardés en crèche collective font naturellement plus d'infections que ceux gardés au domicile).

Les infections virales respiratoires (rhinopharyngite, laryngite, trachéite, bronchite ou bronchiolite) sans signe de gravité ou sans surinfections bactériennes récurrentes suggèrent rarement un DIH. Elles doivent orienter vers d'autres facteurs de susceptibilité, tels que l'hyperactivité bronchique ou des anomalies morphologiques de la sphère ORL.

Toutes les **infections sévères et invasives** (sepsis, méningite) à bactéries encapsulées (pneumocoque, *H. influenzae* type b et méningocoque), même après un seul épisode, doivent être explorées.

Il en est de même pour les infections cutanées et tissulaires à bactéries pyogènes récurrentes (folliculite, cellulite, abcès), les infections récurrentes avec le même type de pathogène à chaque épisode, les infections inhabituelles et/ou d'évolution inhabituelle (une infection par un germe opportuniste, une diarrhée infectieuse persistante, un muguet buccal ou une candidose cutanée récidivante, une infection mycobactérienne ganglionnaire ou osseuse).

D'**autres signes cliniques d'alerte** pourront orienter le diagnostic, comme un eczéma, une auto-immunité (cytopénie auto-immune), des adénopathies et une hépatosplénomégalie (inflammation chronique, lymphoprolifération). Il convient également de rechercher un retentissement sur la croissance staturo-pondérale, qui est un critère de gravité du DIH.

En pratique

Le tableau 26.1 synthétise les signes d'appel de DIH chez un enfant.

Tableau 26.1. Signes d'appel de DIH chez un enfant.

Histoire familiale	– Antécédents familiaux de DIH – Présence de signes cliniques similaires
Infections récurrentes ORL ou des voies respiratoires	– $\geq$ 8 OMA/an chez l'enfant d'âge $<$ 4 ans – $\geq$ 4 OMA/an chez l'enfant d'âge $\geq$ 4 ans – $\geq$ 2 sinusites/an – $\geq$ 2 pneumopathies/an
Infections sévères ou inhabituelles	– $\geq$ 1 épisode d'infection sévère ou invasive – Infections à bactéries pyogènes récurrentes – $\geq$ 1 épisode d'infection par un germe opportuniste – Diarrhée infectieuse persistante – Muguet ou candidose récidivants
Autres signes devant alerter	– Cassure staturo-pondérale – Eczéma, auto-immunité – Lymphoproliférations, adénopathies, hépatosplénomégalie – Retard de chute du cordon ombilical

Connaître le tableau de synthèse des signes d'alerte de DIH.

B. Enquête paraclinique

1. Bilan de première intention

Généralités

Le bilan de dépistage à prescrire est le suivant :

- un hémogramme (formule leucocytaire et plaquettes) ;
- un dosage pondéral des immunoglobulines (Ig) : IgG, IgA, IgM ;
- une étude des sérologies post-vaccinales et post-infectieuses.

Ce sont des examens simples permettant d'orienter le diagnostic de DIH en cas de signes d'alerte. Ils doivent être interprétés avec les normes pédiatriques.

Hémogramme

L'hémogramme est le premier examen à réaliser en cas de suspicion de DIH.

Il permet d'apprécier la formule leucocytaire (à interpréter en valeur absolue), et de rechercher la présence d'une neutropénie, d'une lymphopénie, d'une anémie, d'une thrombopénie et/ou d'une thrombocytose.

Le taux de lymphocytes chez le jeune enfant doit être impérativement interprété en fonction de l'âge du fait de la lymphocytose physiologique dans les premières années de vie. Une lymphopénie oriente le plus souvent vers un déficit de l'immunité cellulaire (immunité dépendante des lymphocytes T).

En présence d'une lymphopénie isolée sur l'hémogramme, il faut contrôler l'hémogramme quelques jours plus tard pour vérifier sa normalisation. Toute lymphopénie persistante doit être explorée, même de découverte fortuite à l'hémogramme, plus particulièrement chez un nouveau-né ou un nourrisson.

Un **frottis sanguin** pourra être demandé en cas d'infection bactérienne invasive (sepsis, méningite) pour rechercher des corps de Jolly en faveur d'une asplénie ou d'une hyposplénie.

Dosage pondéral des Ig

Le dosage pondéral des IgG, des IgA et des IgM apporte des éléments au diagnostic des déficits immunitaires humoraux (lymphocytes B) et des déficits immunitaires combinés (touchant à la fois les lymphocytes T et les lymphocytes B).

Les déficits immunitaires humoraux sont les DIH les plus fréquents, et sont généralement révélés par des infections bactériennes ORL et pulmonaires.

Le dosage des Ig est difficilement interprétable avant l'âge de 4 mois car, à cet âge, l'essentiel des IgG sont d'origine maternelle (passage transplacentaire).

Après cet âge, les taux devront être interprétés en fonction de l'âge, car il existe de grandes variations du taux des Ig pendant l'enfance.

Étude des sérologies post-vaccinales

L'étude des sérologies post-vaccinales (par exemple, antitétanique, anti-diphtérie, anti-*Haemophilus* b et anti-pneumocoque) et des sérologies après une infection patente permet d'apprécier la capacité de production d'anticorps spécifiques.

Ces anticorps peuvent être soit de type antiprotidique (les plus nombreux), soit de type antipolysaccharidique.

Il est important de savoir que l'enfant âgé de moins de 2 ans a de manière physiologique un défaut de production des anticorps antipolysaccharidiques. La production de ces anticorps n'est donc évaluable qu'après cet âge (par exemple, anticorps après infection à pneumocoque ou après vaccination par le vaccin pneumococcique non conjugué).

L'ensemble des sérologies doit être interprété avec prudence pendant les 6 premiers mois de vie, période pendant laquelle il peut exister des sérologies faussement positives dues à la persistance d'anticorps maternels.

Imagerie

Les examens d'imagerie peuvent être utiles pour compléter et interpréter le bilan initial, par exemple la radiographie du thorax (recherche de l'ombre thymique), le scanner sinusien (sinusite), le scanner thoracique (bronchiectasie, corps étranger inhalé, nodule pulmonaire, adénopathies) et l'échographie ou le scanner abdominal (adénopathies, splénomégalie, asplénie).

Examens biologiques de première intention pour dépister un DIH :
- hémogramme : neutropénie, lymphopénie, anémie, thrombopénie, thrombocytose ;
- dosage pondéral des Ig : évaluation de la production d'anticorps ;
- sérologies post-vaccinales et post-infectieuses : évaluation de la production d'anticorps spécifiques.

2. Bilan de deuxième intention

Généralités

L'analyse conjointe des antécédents infectieux et de l'examen clinique, mais surtout les résultats des examens de première intention permettent ensuite de guider la prescription des examens de deuxième intention.

On distingue deux situations : présence ou absence d'anomalies sur le bilan de dépistage.

Présence d'anomalies sur le bilan de première intention

Examens à réaliser :

- le phénotypage des lymphocytes T, B et NK dans un premier temps ;
- les proliférations lymphocytaires, ou test de transformations lymphoblastiques (TTL), dans un deuxième temps (si lymphocytes T présents et après avis d'un immunologiste).

Le **phénotypage des lymphocytes T, B et NK** est à prescrire dans un premier temps. Il doit être interprété selon l'âge de l'enfant.

Cet examen quantitatif permet d'apprécier la présence et la répartition des différentes populations lymphocytaires, et permet d'orienter le diagnostic soit vers un déficit de l'immunité humorale (dépendante des lymphocytes B), soit vers un déficit de l'immunité cellulaire (dépendante des lymphocytes T).

Les **proliférations lymphocytaires** (ou TTL) sont à prescrire dans un deuxième temps si un déficit immunitaire combiné est suspecté et que le patient a des lymphocytes T circulants.

Elles permettent de différencier les déficits purement de l'immunité humorale des déficits immunitaires combinés (DIC).

Ces examens qualitatifs permettent de mesurer la capacité proliférative des lymphocytes T vis-à-vis de mitogènes ou d'antigènes. Les mitogènes sont capables de stimuler les lymphocytes T de manière non spécifique, c'est-à-dire sans immunisation préalable. Les TTL en réponse aux antigènes nécessitent une sensibilisation préalable du patient, soit par vaccination soit par une infection.

La figure 26.1 résume la démarche diagnostique dans cette situation.

Bilan de dépistage anormal : phénotypage lymphocytaire (T/B/NK) dans un premier temps.

Absence d'anomalies sur le bilan de première intention

Examens à réaliser :

- l'étude des fonctions phagocytaires :

  - étude de l'explosion oxydative phagocytaire : test au *Nitro Blue Tetrazolium* (NBT test) ou par étude par dihydrorhodamine (DHR);
  - étude du chimiotactisme;
- l'exploration des voies du complément (voies classique, alterne et terminale) : CH50, C3, C4 et AP50;
- le dosage des sous-classes d'IgG, le dosage des IgE, un frottis sanguin.

En cas d'infections tissulaires bactériennes et/ou fongiques (par exemple, abcès cutanés et/ou viscéraux, pneumopathie et/ou autre infection aspergillaire), les déficits immunitaires de la phagocytose doivent être évoqués.

Les **fonctions phagocytaires** peuvent être évaluées par des techniques telles que le NBT test ou la DHR, qui étudient l'explosion oxydative (mécanisme mis en jeu pour détruire le pathogène endocyté) et font appel à la capacité de réduction de ces cellules grâce à la génération de produits dérivés de l'O_2 après activation. Ces explorations permettent de diagnostiquer une maladie appelée granulomatose septique chronique, dont il existe plusieurs formes génétiques.

L'**étude du chimiotactisme** étudie le mouvement des polynucléaires neutrophiles (PNN) et permet le diagnostic des défauts d'adhérence leucocytaire.

Le **dosage des IgE** permet d'argumenter un syndrome hyper-IgE (syndrome de Job ou Buckley).

En cas d'infections bactériennes invasives (sepsis, méningite), les explorations à réaliser sont différentes.

La voie classique et la voie terminale du **complément** sont explorées par le dosage du CH50. Un défaut d'un des composés du C1 au C9 entraîne une baisse du CH50 et le diagnostic sera confirmé par le dosage spécifique des divers composants du complément. La voie alterne du complément est étudiée par le dosage de l'AP50. En cas d'anomalie, l'exploration sera complétée par le dosage des différents composés (B, D, H, I et properdine); des défauts génétiques de tous les composés ont actuellement été décrits. Parmi les déficits du complément, les déficits en C2, C3, C4, C5, C6, C7, C8 et en properdine sont plus fréquemment responsables d'infections bactériennes invasives à répétition. Les déficits en protéines H et I, entraînant un déficit en C3 par consommation, peuvent être également responsables d'infections bactériennes récurrentes.

Le **dosage des sous-classes d'IgG** (1 à 4) recherche un déficit en sous-classes d'IgG. Il doit être fait uniquement chez les enfants de plus 18 mois avec un dosage d'IgG normal.

Un **frottis sanguin** recherche des corps de Jolly pour écarter une asplénie ou une hyposplénie.

En cas de méningite récidivante à germe encapsulé, il convient également de réaliser une IRM cérébrale à la recherche d'une anomalie anatomique craniofaciale, comme une brèche ostéoméningée.

La figure 26.2 résume la démarche diagnostique dans cette situation.

3. Recours à un avis spécialisé

En cas de normalité de l'ensemble de ces examens, il ne faut pas éliminer pour autant le diagnostic de DIH.

Il s'agit avant tout d'un diagnostic clinique. Les explorations connues actuellement n'étudient qu'une partie du système immunitaire.

En cas de suspicion de DIH, il est nécessaire de recourir à l'avis d'un immunologiste spécialiste pour orienter au mieux le choix des examens biologiques à réaliser.

C. Points clés sur certains DIH

1. Déficits immunitaires humoraux

Les déficits immunitaires humoraux sont parmi les DIH les plus fréquents.

Les patients présentent un défaut de production d'anticorps pouvant aller de l'agammaglobulinémie (absence de lymphocytes B, d'Ig et d'anticorps) à un défaut isolé de production d'anticorps. Les déficits de l'immunité humorale sont parfois secondaires à une absence de lymphocytes T.

Parmi les DIH humoraux prédominants, le **déficit immunitaire commun variable** (DICV) est le plus fréquent avec une prévalence à 1 cas sur 30 000 et un âge de révélation plus tardif que les autres DIH, plutôt au moment de l'adolescence ou chez le jeune adulte.

Ce déficit immunitaire est très hétérogène, car plusieurs causes génétiques ont été identifiées. Il se caractérise au niveau immunologique par une diminution des IgG (parfois associée à une diminution des IgA ou des IgM), un défaut de production d'anticorps spécifiques, et la présence de lymphocytes B circulants.

Dans ces défauts humoraux, les symptômes prédominants sont infectieux, bactériens le plus souvent, et touchent les voies aériennes supérieures et inférieures (sinusites, rhinopharyngites, otites, bronchites et pneumopathies), plus rarement digestifs (*Giardia*, *Campylobacter*, salmonelle). Il est également retrouvé un syndrome tumoral (hyperplasie ganglionnaire, splénomégalie) chez 40 % des patients DICV, et une maladie auto-immune chez 20 % d'eux.

2. Déficits immunitaires combinés (DIC)

Infections tissulaires bactériennes ou fongiques : fonctions phagocytaires, dosage des IgE.
Infections invasives bactériennes : frottis sanguin, voies du complément, dosage des sous-classes d'Ig, sérologies.

Les DIC sont définis par une lymphopénie T et/ou par des anomalies fonctionnelles des lymphocytes T qui vont s'associer avec des anomalies lymphocytaires B soit primitives ou secondaires, selon la cause génétique, d'où la notion de déficit immunitaire combiné.

Parmi les DIC, les patients qui ont une absence complète de lymphocytes T circulants rentrent dans le groupe des **déficits immunitaires combinés sévères** (DICS). Il existe de nombreuses maladies génétiques différentes responsables de DIC qui seront recherchées en fonction du tableau clinique, de la transmission génétique du déficit et des résultats des explorations.

Ces déficits se révèlent plus précocement dans la vie par rapport aux déficits immunitaires humoraux, parfois dès le 1er mois de vie pour les DICS. Ils sont caractérisés sur le plan clinique par la survenue d'infections récurrentes et sévères, bactériennes, virales, fongiques et à germes opportunistes (pneumocystose, candidose, bécégite…) avec un tropisme respiratoire et digestif, avec pour conséquence une cassure staturo-pondérale, et parfois des manifestations auto-immunes.

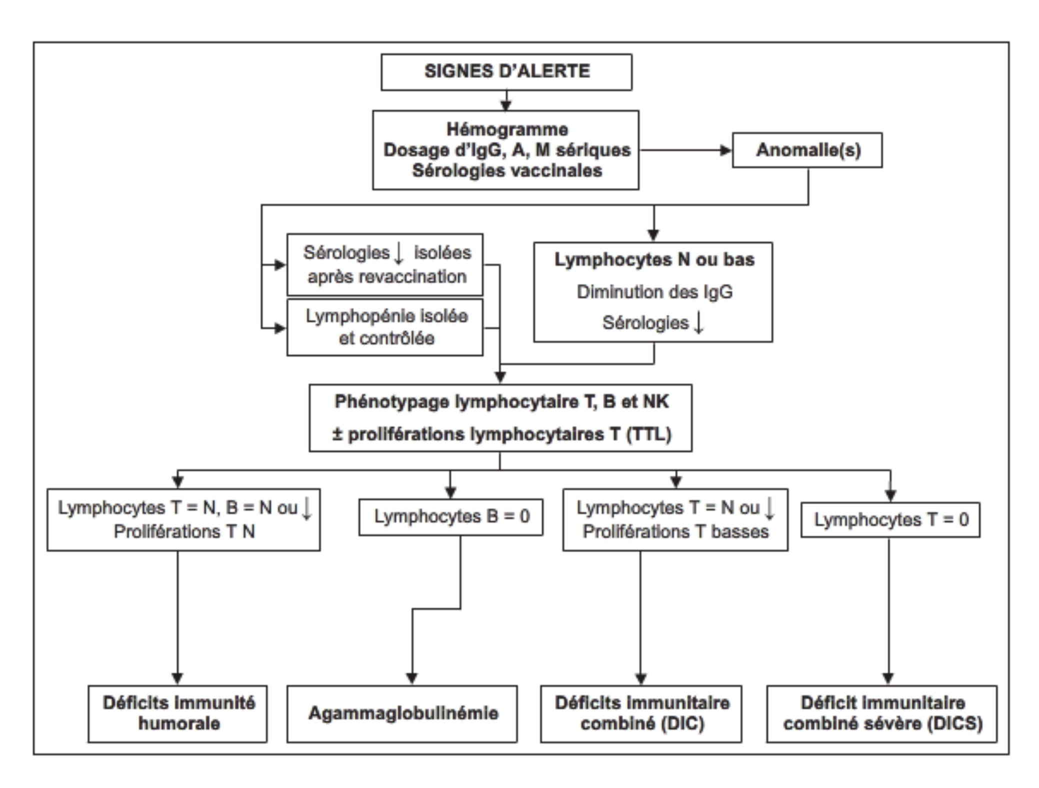


Fig. 26.1. Démarche en cas d'anomalies sur le bilan de première intention.

En cas de lymphopénie : toute lymphopénie même isolée doit être explorée.

En cas d'hypogammaglobulinémie associée à des sérologies post-vaccinales et/ou post-infectieuses basses ou nulles, si les examens de première intention mettent en évidence un défaut de production d'anticorps post-vaccinaux isolé, il faut revacciner l'enfant et contrôler à nouveau le taux d'anticorps 3 à 6 semaines après. Si le taux d'anticorps reste bas, il faut compléter le bilan par un phénotypage lymphocytaire.

Le phénotypage lymphocytaire peut mettre en évidence un DICS (déficit immunitaire combiné sévère, c'est-à-dire l'absence de lymphocytes T ou la présence d'une lymphopénie T très profonde, associé à un défaut de l'immunité humorale) ou un DIC lorsque la lymphopénie T est moins profonde avec des TTL anormales. Les TTL ne sont à réaliser que si les lymphocytes T sont présents et qu'un DIC est suspecté.

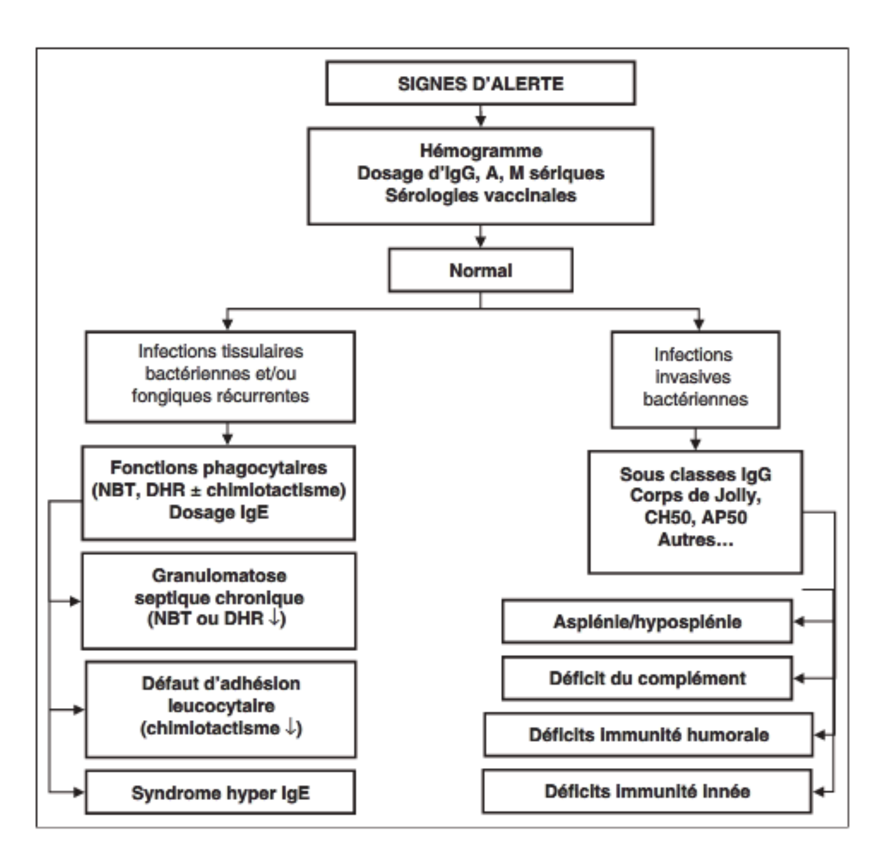


Fig. 26.2. Démarche en l'absence d'anomalies sur le bilan de première intention.

En cas d'infections tissulaires bactériennes et/ou fongiques récurrentes, il faut réaliser une étude fonctionnelle des phagocytes avec étude de l'explosion oxydative (NBT test ou étude par DHR) pour rechercher une granulomatose septique chronique; et éventuellement en cas d'hyperleucocytose importante, on peut rechercher un défaut d'adhésion leucocytaire en étudiant le chimiotactisme. Un dosage des IgE est à réaliser pour rechercher des arguments biologiques en faveur d'un syndrome hyper IgE (syndrome de Job ou Buckley).
En cas d'infections invasives bactériennes causées par des germes encapsulés, il faut rechercher des corps de Jolly sur le frottis sanguin témoignant d'une asplénie ou d'une hyposplénie. Il faut également réaliser une exploration des voies classique et alterne du complément par les dosages du CH50 et de l'AP50, à la recherche d'un défaut d'une des protéines du complément. Une étude des sous-classes d'Ig recherche un déficit en sous-classes d'Ig. Enfin les autres déficits de l'immunité innée seront à étudier en cas de normalité de l'ensemble de ces explorations.

Références

Duchamp, M., Miot, C., Bustamante, J.-C., et al., 2016. Déficits immunitaires héréditaires de l'immunité innée et infections. Arch Pediatr 23, 760–768.

Gathmann, B., Mahlaoui, N., CEREDIH, et al., 2014. European Society for Immunodeficiencies Registry Working Party. Clinical picture and treatment of 2212 patients with common variable immunodeficiency. J Allergy Clin Immunol 134, 116–126.

Picard, C., 2007. Comment explorer un déficit immunitaire héréditaire ? Rev Prat 57, 1671–1676.

Picard, C., 2008. Mutation dans le gène STAT3 chez des patients avec un syndrome Hyper-IgE. Med Sci (Paris) 24, 242–243.

Rosain, J., Ngo, S., Bordereau, P., et al., 2014. Déficits en protéines du complément et pathologies humaines. Ann Biol Clin (Paris) 72, 271–280.



https://www.ceredih.fr

CHAPITRE
27
Cancers

Items et objectifs du CNCI

Item 294 – UE 9 – Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques

- Expliquer les particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des principaux cancers de l'enfant.

Item 1 – UE 1 – La relation médecin-malade dans le cadre du colloque singulier ou au sein d'une équipe, le cas échéant pluriprofessionnelle. L'annonce d'une maladie grave ou létale ou d'un dommage associé aux soins

- Se comporter de façon appropriée lors de l'annonce d'un diagnostic de maladie grave, de l'incertitude sur l'efficacité d'un traitement, de l'échec d'un projet thérapeutique, d'un handicap, d'un décès ou d'un événement indésirable associé aux soins.

Item 139 – UE 5 – Connaître les aspects spécifiques des soins palliatifs en pédiatrie

- Évaluer les symptômes.
- Connaître les soins, les traitements, l'accompagnement d'un enfant et de son entourage lors des phases avancées de maladies létales.

Avant de commencer…

Cet item exige de connaître les particularités des cancers de l'enfant.
Il n'a pas pour objectif d'évaluer l'exhaustivité de leur prise en charge, relevant des sur-spécialistes.
Quatre exemples de cancers fréquents chez l'enfant seront développés : leucémie aiguë lymphoblastique, tumeurs cérébrales, neuroblastome, néphroblastome.

Les cancers de l'enfant sont des maladies rares.
Dans les pays industrialisés, ils représentent la deuxième cause de mortalité entre 1 et 15 ans.
Leur taux de guérison global est toutefois d'environ 80 %. Les objectifs actuels de la cancérologie pédiatrique sont d'augmenter encore les taux de guérison, tout en diminuant les risques de séquelles.

Les types histologiques sont très différents de ceux des cancers de l'adulte.
Les hémopathies malignes (leucémies et lymphomes) sont la première cause de cancer de l'enfant.
Les autres cancers fréquents sont les tumeurs cérébrales, les tumeurs embryonnaires (néphroblastome, neuroblastome), les sarcomes osseux (ostéosarcome, sarcome d'Ewing) ou des tissus mous (rhabdomyosarcomes).

Les signes d'appel des cancers de l'enfant sont nombreux.
Les circonstances diagnostiques peuvent être en rapport avec des signes directement liés à la tumeur et/ou à des signes indirects de compression ou d'envahissement.
Le diagnostic repose sur la convergence d'arguments cliniques et d'imagerie, et le plus souvent sur des éléments anatomopathologiques et de caractérisation biologique de la tumeur.

La prise en charge est pluridisciplinaire et nécessite l'implication d'équipes hautement spécialisées.
Les cancers de l'enfant sont très sensibles aux médicaments de chimiothérapie cytotoxiques.
La surveillance au long cours est essentielle en raison du risque de séquelles liées à la maladie et aux traitements.

I. Particularités des cancers de l'enfant

A. Particularités épidémiologiques

1. Prévalence

Les cancers de l'enfant représentent moins de 1 % de l'ensemble des cancers.

Ce sont des maladies rares : environ 2 500 cas par an en France entre les âges de 0 et 18 ans, dont 1 700 cas par an survenant avant l'âge de 15 ans parmi lesquels 50 % des cas avant l'âge de 5 ans. Il existe une prédominance masculine (*sex-ratio* = 1,2).

Les cancers de l'enfant sont essentiellement sporadiques.

Une faible proportion seulement (< 10 %) survient dans le cadre de syndromes connus de prédisposition génétique, tels que les formes héréditaires du rétinoblastome (risque accru de second cancer), le syndrome de Li-Fraumeni (tumeurs des tissus mous et des os, lymphomes, tumeurs du SNC, corticosurrénalomes), le syndrome de Beckwith-Wiedemann (néphroblastomes, hépatoblastomes), la trisomie 21 (leucémies), les neurofibromatoses de types 1 et 2 (tumeurs du SNC), et d'autres syndromes plus rares encore.

Peu de facteurs environnementaux connus sont impliqués dans la genèse des cancers de l'enfant. On peut citer les irradiations à fortes doses, des virus tels que EBV (lymphomes de Burkitt, carcinome indifférencié du nasopharynx, maladie de Hodgkin), VIH (lymphomes, léiomyosarcome) ou VHB (hépatocarcinome).

Les taux de guérison atteignent aujourd'hui 80 % dans les pays industrialisés.

Leur pronostic est donc globalement meilleur que celui de la plupart des cancers survenant chez les adultes.

De grands progrès thérapeutiques ont été réalisés au cours des dernières années, grâce aux acquis de stratégies thérapeutiques développées dans le cadre de protocoles de recherche clinique multicentriques et internationaux.

Cancers de l'enfant : 2 500 cas/an en France de 0 à 18 ans, taux de guérison d'environ 80 %.

2. Répartition statistique

Les types histologiques et la fréquence des cancers de l'enfant sont très distincts de ceux de l'adulte (tableau 27.1).

Schématiquement : 60 % des cancers de l'enfant sont des tumeurs solides non hématologiques, 40 % des hémopathies malignes (leucémies, lymphomes).

Avant l'âge de 5 ans, les cancers prédominants sont les leucémies aiguës, les tumeurs embryonnaires spécifiques de l'enfant (neuroblastomes, néphroblastomes, rhabdomyosarcomes) et certaines tumeurs cérébrales (médulloblastomes, gliomes de bas grade).

Après l'âge de 10 ans, il s'agit surtout de tumeurs cérébrales (gliomes, médulloblastomes), de sarcomes osseux (ostéosarcomes, sarcome d'Ewing) et des tissus mous (rhabdomyosarcomes et non-rhabdomyosarcomes), de lymphomes (hodgkiniens et non hodgkiniens), et des tumeurs germinales malignes (principalement gonadiques à cet âge).

Cancers de l'enfant les plus fréquents : leucémies aiguës, tumeurs cérébrales, lymphomes, neuroblastomes, néphroblastomes.

Tableau 27.1. Répartition des cancers de l'enfant.

Cancers	Répartition (%)
Leucémies aiguës	30
Tumeurs cérébrales	20
Lymphomes	10
Neuroblastomes	9
Néphroblastomes	8
Tumeurs des tissus mous	7
Tumeurs osseuses	5
Tumeurs germinales malignes	4
Rétinoblastomes	3
Tumeurs du foie	2
Autres	2

B. Particularités diagnostiques

1. Être vigilant

Les signes d'appel de cancers de l'enfant doivent être reconnus le plus tôt possible.

En effet, la précocité du diagnostic permet souvent le recours à des traitements moins agressifs. Toutefois, la rareté et la rapidité évolutive des cancers de l'enfant ne permettent pas d'envisager un dépistage systématique, sauf dans de rares cas de syndromes de prédisposition.

Un interrogatoire attentif prenant en compte les symptômes décrits, un examen clinique exhaustif ainsi qu'une analyse vigilante de l'évolution permettent une stratégie diagnostique raisonnable pour l'identification ou la réfutation de signes évocateurs de cancers, tout en prenant en compte l'inquiétude familiale.

Les signes d'appel des cancers de l'enfant sont nombreux.

Ils peuvent être découverts de manière fortuite par les parents (masse abdominale au cours de la toilette) ou par le médecin traitant (examen systématique), ou du fait de la persistance sous traitement bien conduit, d'un signe ou d'un symptôme d'allure initialement bénigne.

Certains signes ou symptômes généraux peuvent survenir mais sont beaucoup plus rares qu'au cours des cancers de l'adulte : fatigue isolée, diminution de l'appétit, amaigrissement ou mauvaise prise staturo-pondérale chez le jeune enfant, infections anormalement répétées.

Les signes d'appel sont souvent banals et malheureusement parfois « banalisés ».

Ils sont le plus souvent d'évolution rapide, survenant chez un enfant dont l'état général demeure conservé, et peuvent parfois mettre en jeu du fait de la localisation tumorale, le pronostic fonctionnel ou vital immédiat.

Tout symptôme ou signe persistant et fixe pendant plusieurs jours, toute douleur nocturne (céphalées, douleurs abdominales ou des membres), insolites ou durables, doivent faire évoquer une étiologie organique qui peut être parfois cancéreuse.

Signes d'appel multiples et parfois banals… à ne pas banaliser.

2. Circonstances diagnostiques

Les signes peuvent être en rapport avec la **découverte « directe » de la tumeur :**

- masse abdominale :
  - intrapéritonéale : lymphome de Burkitt, hépatoblastome ;
  - rétropéritonéale : néphroblastome, neuroblastome ;
  - abdominopelvienne : tumeur germinale maligne, neuroblastome, sarcome ;
- tuméfaction des membres ou des parois révélant des sarcomes :
  - des tissus mous : le plus souvent rhabdomyosarcome ;
  - osseux : ostéosarcome, tumeur d'Ewing ;
- adénopathies « froides » (dures et adhérentes, souvent sans inflammation ni douleur) :
  - leucémies ;
  - lymphomes ;
- autres signes :
  - reflet blanc pupillaire (leucocorie) : rétinoblastome ;
  - augmentation du volume scrotal : rhabdomyosarcome, tumeur germinale maligne, lymphome ;
  - hématurie : néphroblastome ;
  - masse péri-orificielle ou intra-orificielle ± saignement : rhabdomyosarcome, tumeur germinale maligne vaginale.

Les symptômes peuvent être en rapport avec des **signes « indirects » de la tumeur :**

- HTIC, signes neurologiques déficitaires : tumeur cérébrale ;
- compression médullaire (y penser chez un enfant douloureux et difficilement mobilisable) : tumeurs osseuses rachidiennes, neuroblastome, hémopathies malignes, tumeurs médullaires ;
- dyspnée par compression médiastinale : lymphome (le plus souvent non hodgkinien), rarement tumeur germinale maligne, sarcomes ou neuroblastome ;
- obstruction respiratoire haute, troubles de déglutition : tumeur ORL (lymphome, rhabdomyosarcome) ;
- protrusion oculaire : tumeur orbitaire primitive (rhabdomyosarcome) ou métastase orbitaire (neuroblastome, hémopathie maligne) ;
- douleurs osseuses localisées : tumeurs osseuses (ostéosarcome, tumeur d'Ewing) ;
- douleurs osseuses diffuses ± boiterie : atteintes de la moelle osseuse (leucémie, neuroblastome ou sarcomes métastatiques) ;
- difficultés d'émission d'urines ou de selles : tumeurs abdominopelviennes (sarcome, neuroblastome, tumeurs germinales malignes), tumeurs intracanalaires ;
- strabisme : rétinoblastome ;
- prurit : lymphome de Hodgkin.

Plus rarement, le cancer peut se révéler au cours de certaines **situations d'urgence** :

- dyspnée asphyxiante : lymphome non hodgkinien médiastinal, tumeur ORL ;
- pancytopénie (anémie aiguë, saignement, fièvre), CIVD : hémopathie ;
- HTIC d'évolution rapide avec signes neurovégétatifs, convulsions : tumeur cérébrale ;
- fracture osseuse pathologique : tumeur osseuse ;
- hémorragie intra-abdominale : néphroblastome ;
- hypercalcémie : origine paranéoplasique ou lyse osseuse.

Alerte : HTIC, boiterie et douleurs osseuses, masse abdominale, strabisme, leucocorie.

3. Démarche diagnostique

Conduite générale

Le diagnostic est habituellement porté sur une convergence d'arguments cliniques et paracliniques.

La démarche diagnostique vise à confirmer le diagnostic, préciser la nature et les caractéristiques de la tumeur, ainsi qu'à établir le bilan d'extension locorégional et général.

Les éléments demandés sont fonction des hypothèses étiologiques : examens biologiques (NFS-plaquettes, examens biochimiques sanguins standards, marqueurs tumoraux), examens d'imagerie, examens anatomopathologiques et de caractérisation biologique de la tumeur.

La stratégie diagnostique doit être rigoureuse et organisée.

Des examens simples peuvent être réalisés pour orienter rapidement le diagnostic.

La chronologie et les modalités des explorations ultérieures (notamment l'indication des abords de ponction ou de biopsie de la tumeur) doivent être impérativement décidées en collaboration avec un centre de référence en cancérologie pédiatrique, afin d'éviter tout préjudice concernant la prise en charge thérapeutique et le pronostic.

Contact rapide avec un centre de référence en cancérologie pédiatrique.

Spécificités à connaître

Principaux **marqueurs tumoraux** particuliers au diagnostic des tumeurs pédiatriques :

- α-fœtoprotéine : tumeurs germinales malignes (composante « tumeur du sac vitellin »), hépatoblastome ;
- β-HCG : tumeurs germinales malignes (composante « choriocarcinome ») ;
- métabolites des catécholamines et dopamine urinaires : neuroblastome.

Autres marqueurs moins spécifiques souvent recherchés :

- hypercalcémie : atteintes ostéomédullaires étendues, tumeurs rhabdoïdes ;
- élévation des LDH (marqueur d'agressivité) : lymphome malin non hodgkinien (LMNH), neuroblastome, tumeur d'Ewing.

Les examens d'imagerie permettent le diagnostic topographique des lésions, contribuent souvent au diagnostic étiologique et participent au bilan d'extension.

Techniques d'imagerie utilisées suivant les situations :

- examens radiographiques standards (très souvent contributifs) :
  - radiographie de thorax ;
  - radiographies de segments osseux : en cas de douleurs ou de tuméfactions localisées ;
  - éventuellement ASP : en cas de tumeur abdominale ;

- échographie ± doppler (très précieuse) :
  - précise le caractère intra- ou rétropéritonéal d'une tumeur abdominale ;
  - précise l'origine d'une tumeur abdominopelvienne ;
  - contribue à l'exploration des lésions cervicales, des membres et des parois ;
- examens plus complexes (en fonction des résultats des premières explorations) :
  - TDM ;
  - IRM : tumeur du SNC, tumeurs osseuses ou des tissus mous ou toute autre tumeur en fonction de son accessibilité par rapport à la TDM ;
  - scintigraphie au technétium : tumeurs osseuses primitives et/ou métastatiques ;
  - scintigraphie au méta-iodobenzylguanidine (MIBG) : neuroblastome ;
  - tomographie par émission de positons (TEP) ± TDM : validée dans l'exploration des lymphomes hodgkiniens et non hodgkiniens mais également de plus en plus utilisée dans d'autres types tumoraux (en particulier les sarcomes).

Les examens anatomopathologiques comprennent des explorations :
- cytologiques :
  - myélogramme : leucémie ;
  - ponction ganglionnaire ou tumorale : certaines formes de LMNH ;
- histologiques : abords biopsiques percutanés ou chirurgicaux *a minima*.

Les examens de caractérisation biologique de la tumeur sont de plus en plus souvent indispensables pour préciser le diagnostic et mieux définir le pronostic.
Ils nécessitent généralement une congélation tumorale, qu'il faut prévoir lors des prélèvements.

Bilan paraclinique à visée diagnostique et pronostique.

4. Annonce diagnostique

Principes généraux

L'annonce d'une maladie grave est un moment particulier de la relation médecin-malade, en l'occurrence entre le médecin, l'enfant et ses parents. Elle conduit à un retentissement psychologique majeur chez l'enfant et sa famille.

C'est ainsi un temps essentiel pour créer une alliance thérapeutique entre l'enfant, ses parents, et les équipes médicales impliquées dans la démarche diagnostique et la prise en charge thérapeutique (service de pédiatrie, centre de référence en cancérologie pédiatrique, service de chirurgie infantile spécialisée), alliance indispensable à la réalisation de soins de qualité.

Délivrée parfois par le médecin traitant qui a évoqué le diagnostic, cette annonce doit être relayée par les centres de référence en cancérologie pédiatrique selon un « dispositif » prévu dans le cadre du plan cancer.

L'annonce du diagnostic de cancer demande du temps, de la disponibilité et de l'expérience.

La loi du 4 mars 2002 relative aux droits des patients précise l'importance de l'information médicale. Cette information doit être claire et complète, sans violence ni trahison, dans le cadre d'un processus dynamique, répété et pluriprofessionnel. Elle est ainsi délivrée de manière progressive au cours d'entretiens répétés et rapprochés, réalisés avec empathie et dans un lieu permettant confidentialité et intimité.

Elle est réalisée dans le respect de la personnalité de l'enfant et sa famille, de leurs attentes et besoins, en tenant compte du contexte culturel et psychologique. Elle doit être adaptée à l'âge et au niveau de compréhension de l'enfant.

Dispositif d'annonce

Le dispositif d'annonce hospitalier est construit autour de quatre temps, souvent menés en partie en parallèle. Chacun de ces temps peut nécessiter plusieurs entretiens successifs.

- ① Temps médical :
  - annonce du diagnostic puis des propositions et décisions débattues en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) ;
  - présentation des risques à court, moyen et long terme des différentes options thérapeutiques et justification de l'option choisie ;
  - proposition d'inclusion le cas échéant dans un essai thérapeutique ou une étude interventionnelle ou non interventionnelle, selon les critères d'éligibilité ;
  - finalisation du projet sous forme d'un programme personnalisé de soins (PPS).

La circulaire DHOS n° 161 du 29 mars 2004 relative à l'organisation des soins en cancérologie pédiatrique précise en outre que le recours à un deuxième avis médical doit être systématiquement proposé, sans pour autant retarder la mise en œuvre rapide d'un traitement si nécessaire.

Il est nécessaire de valider au fur et à mesure la compréhension de l'information délivrée. La remise de documents écrits sur la maladie et ses traitements est un support souvent utile à une information de qualité mais ne dispense en aucune façon des entretiens successifs.

L'aide des associations de parents est souvent également utile, soit par des contacts directs, soit par le recours à des documents d'information sur ces associations.

- ② Temps d'accompagnement soignant :
  - précision des modalités thérapeutiques, visite du service ;
  - identification en équipe pluriprofessionnelle des besoins d'accompagnement social et psychologique.

- ③ Temps d'accès aux soins de support (psychologue, assistante sociale, kinésithérapeute…).

- ④ Temps d'articulation avec la médecine de ville (information du médecin traitant) et l'équipe de pédiatrie de proximité.

Annonce diagnostique avec information claire et complète. Alliance thérapeutique.

C. Particularités thérapeutiques

1. Principes généraux

De grands progrès thérapeutiques ont été réalisés au cours des dernières décennies.

Les objectifs actuels de la cancérologie pédiatrique sont d'augmenter encore les taux de guérison, tout en diminuant le risque de séquelles.

La prise en charge spécifique est discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire.

Chaque enfant bénéficie d'un programme personnalisé de soins (PPS), élaboré et suivi par un centre de référence en cancérologie pédiatrique, mais souvent réalisable en partie au sein d'hôpitaux de proximité.

L'évolution naturelle de la maladie, les options thérapeutiques possibles et les modalités choisies, ainsi que leurs bénéfices et risques, doivent être présentés avec tact et empathie à l'enfant, en tenant compte de son âge et son niveau de compréhension, et à ses parents.

La participation (fréquente) à un protocole d'essai thérapeutique exige un consentement spécifique écrit.

L'enfant bénéficie d'une prise en charge à 100 %.

Un projet d'accueil individualisé (PAI) permet une scolarité adaptée à l'état de santé de l'enfant.

Un soutien psychologique doit être proposé à l'enfant et à sa famille.

Réunion de concertation pluridisciplinaire. Programme personnalisé de soins.

2. Modalités thérapeutiques

Généralités

Toute urgence symptomatique doit être traitée en priorité.

Le soulagement de douleurs éventuelles est l'une de ces urgences, et est essentiel dès le début de la prise en charge de l'enfant, avec une réévaluation régulière.

Les cancers de l'enfant sont caractérisés par une grande chimiosensibilité.

La mise en place d'un cathéter central est très souvent nécessaire.

Un suivi au long cours est indispensable.

Il permet de surveiller l'efficacité du traitement antitumoral (rémission, guérison, rechute) et sa tolérance (toxicité précoce), ainsi que les effets secondaires tardifs de la maladie et des traitements (séquelles).

Spécificités à connaître

Le **plan de traitement** de chaque enfant associe de manière variable :

- une chimiothérapie néoadjuvante (très fréquemment utilisée) destinée à :
  - réduire le volume tumoral et faciliter (ou rendre possible) un geste chirurgical ;
  - diminuer le cas échéant le volume et la dose d'irradiation ;
  - agir précocement sur les métastases avérées ou infracliniques ;
- une chirurgie d'exérèse (lorsqu'elle est indiquée et réalisable) ;
- des traitements postopératoires adjuvants :
  - chimiothérapie (le plus souvent) ;
  - radiothérapie : indications encore importantes mais de plus en plus restrictives (risque de séquelles dans un organisme en développement, par exemple neurocognitives et endocriniennes en cas d'irradiation cérébrale).

Les **toxicités précoces de la chimiothérapie** comprennent des effets secondaires :

- hématologiques :
  - neutropénie fébrile (indication à une antibiothérapie à large spectre) ;
  - anémie, thrombopénie (besoins transfusionnels) ;
- digestifs et nutritionnels :
  - risque de nausées/vomissements, anorexie ;
  - mucite, diarrhée/constipation ;

- alopécie ;
- et selon les agents de chimiothérapie :
  - allergie ;
  - atteintes des fonctions rénale et hépatique ;
  - cystite hématurique avec certains agents alkylants ;
  - toxicité neurologique périphérique ou rarement centrale.

Les **séquelles possibles** (effets des traitements, de la maladie, ou conjonction des deux) peuvent nécessiter de nombreux suivis spécialisés :

- toxicités d'organe :
  - cardiaque (anthracyclines) ;
  - rénale (dérivés du platine, ifosfamide) ;
  - pulmonaire (irradiation, busulfan, bléomycine, nitroso-urées) ;
- retentissement sur les fonctions :
  - neurocognitives : apprentissages, mémorisation, concentration, fonctions exécutives… (HTIC liée à une tumeur cérébrale, irradiation du SNC, chimiothérapies) ;
  - auditives (dérivés du platine, irradiation, certaines tumeurs ORL ou du SNC) ;
  - visuelles (certaines tumeurs du SNC, rétinoblastome) ;
  - endocrines : atteintes centrales liées aux tumeurs de la région hypothalamo-hypophysaire et leurs traitements, irradiation du SNC ; atteinte thyroïdienne après irradiation cervicale ; atteintes endocriniennes gonadiques après certaines chimiothérapies et irradiations pelviennes ;
- atteintes fonctionnelles et/ou esthétiques (traitements locaux) ;
- toxicités sur l'ADN de cellules non tumorales :
  - retentissement sur la fertilité : mesures préventives à proposer avant prise en charge thérapeutique (cryopréservation de sperme chez l'adolescent pubère) ou, le cas échéant, avant certains traitements (cryopréservation de tissu gonadique dans un cadre établi ou investigatif) ;
  - majoration du risque de survenue de cancers secondaires.

Retenir les options thérapeutiques, avec les toxicités précoces et les séquelles.

3. Spécificités des soins palliatifs en cancérologie pédiatrique

Évaluation des symptômes de la phase palliative

La phase palliative en cancérologie se définit par l'absence de traitement efficace connu en termes de guérison mais correspond en fait à une phase thérapeutique très active où l'enfant reste bien sûr un être vivant, en relation avec ses proches et les soignants. Ainsi, 20 % des enfants atteints de cancers décèdent après un traitement palliatif d'un cancer d'emblée réfractaire ou en rechute.

La phase palliative est souvent longtemps imprévisible dans sa durée et sa symptomatologie. Les décisions de traitements doivent être adaptées à l'évolution des symptômes ainsi qu'au cheminement de l'enfant et sa famille, tout en partageant l'ignorance sur la durée prévisible et les symptômes futurs de la phase palliative.

Les symptômes de la phase palliative doivent être recherchés activement, reconnus et évalués afin de pouvoir offrir les soins optimaux :

- douleurs (voir chapitre 11) ;
- dyspnée (voir chapitre 54) par atteinte ORL, médiastinale, pleuropéricardique ou pulmonaire, voire dyspnée d'origine centrale ;

- signes de localisation neurologique ou comitialité par atteinte parenchymateuse ou leptoméningée ;
- syndromes compressifs autres (insuffisance rénale aiguë par obstacle, compression des voies biliaires, occlusion intestinale, compression médullaire) ;
- syndrome hémorragique (hémorragie intralésionnelle et/ou contexte d'envahissement médullaire massif, CIVD) ;
- troubles de conscience (voir chapitre 70).
- anxiété, dépression.

Soins, traitements et accompagnement

La thérapeutique palliative doit toujours être active afin de soulager les symptômes sans toutefois recourir à une obstination déraisonnable. Les indications doivent être posées en mobilisant l'ensemble des partenaires de soins : équipe pluridisciplinaire de cancérologie pédiatrique, équipe mobile de soins palliatifs, équipe de pédiatrie de proximité, médecin traitant, intervenants professionnels de santé au domicile.

Comme à chaque étape des soins de l'enfant atteint de cancer, la pratique en équipe pluriprofessionnelle, l'écoute attentive et le maintien de l'alliance thérapeutique avec l'enfant et sa famille sont des conditions essentielles à la menée de soins de qualité.

Le dialogue sur la mort et la préparation au deuil ne doit pas être évité.

Les **traitements symptomatiques** sont au premier plan :

- prise en charge de la douleur par les antalgiques de niveau I à III, sans oublier le traitement de la composante nociceptive, les coantalgiques et les moyens non médicamenteux dont la radiothérapie palliative de zones douloureuses précises ;
- oxygénothérapie en cas d'hypoxie, éventuelle évacuation d'épanchement compressif (pleural, péricardique ou péritonéal) ;
- suivi psychologique de l'enfant et sa famille, éventuel recours aux traitements psychotropes ;
- parfois des traitements plus lourds : dérivation urinaire interne ou externe, dérivation digestive, chirurgie de décompression ou radiothérapie en cas de compression médullaire ;
- utilité du recours à des traitements sédatifs en fin de vie, dans le but d'apaiser efficacement les symptômes douloureux et d'inconfort.

Le **recours à des traitements spécifiques oncologiques** peut être justifié en phase palliative, en prenant soin de minimiser le risque d'effets secondaires dans ce contexte. Ils peuvent contribuer efficacement au ralentissement de l'évolution de la maladie et au contrôle des symptômes douloureux et d'inconfort.

Ils peuvent également s'avérer nécessaires pour maintenir l'espoir chez l'enfant et sa famille, ce qui n'est pas contradictoire, avec une information adaptée. Si les critères d'éligibilité l'autorisent, ces traitements spécifiques peuvent parfois s'intégrer dans le cadre de protocoles prospectifs de phase I ou II explorant des nouveaux médicaments, selon le souhait de l'enfant lui-même (tenant compte de son âge et de sa volonté de participation aux décisions mais en vérifiant toujours son assentiment) et selon le souhait de ses parents.

Soins palliatifs = soins actifs sans obstination déraisonnable.

II. Points clés sur certains cancers de l'enfant

A. Leucémie aiguë lymphoblastique

1. Généralités

Les leucémies aiguës sont les cancers les plus fréquents de l'enfant (30 %).

Ce sont des proliférations malignes de précurseurs de cellules sanguines bloqués à un stade précoce de leur différenciation (blastes).

On distingue deux variétés de leucémies aiguës suivant le type cytologique des cellules blastiques :

- les leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL) ;
- les leucémies aiguës myéloïdes (LAM).

Les LAL représentent environ 80 % des leucémies aiguës de l'enfant.

On dénombre 350 à 400 nouveaux cas par an en France, avec deux pics de fréquence : 2 à 5 ans (principal pic) et adolescence.

Schématiquement : 75 % sont des proliférations lymphoïdes de cellules immatures de la lignée B, 20 % sont des proliférations de la lignée T. Il existe de très rares proliférations de cellules lymphoblastiques B matures ; il s'agit de leucémies de Burkitt.

2. Diagnostic

Signes cliniques d'appel

Manifestations d'**insuffisance médullaire** :

- anémie : asthénie, pâleur, éventuelle dyspnée ;
- thrombopénie : syndrome hémorragique cutanéomuqueux, purpura pétéchial, ecchymoses diffuses ou dans des sites inhabituels, épistaxis, gingivorragies, hématurie, sang dans les selles ;
- neutropénie : fièvre prolongée, angine récidivante ou ne cédant pas aux antibiotiques, aphtose.

Manifestations du **syndrome tumoral** liées à la prolifération leucémique dans la moelle osseuse et les organes hématopoïétiques secondaires et lymphoïdes :

- douleurs osseuses (enfant ne voulant plus monter les escaliers, voulant être porté, enfant « trop sage », immobile sur son lit, qui ne joue plus…) ;
- hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies périphériques, amygdalomégalie, gros testicule ;
- gêne respiratoire voire syndrome cave supérieur en cas de syndrome tumoral médiastinal ;
- signes neurologiques périphériques (compression médullaire sur tassement vertébral voire envahissement tumoral) ou centraux (témoins d'une maladie neuroméningée).

Confirmation diagnostique

L'hémogramme (NFS-plaquettes) peut donner les résultats suivants :

- forme hyperleucocytaire avec blastose sanguine d'importance variable ;
- forme pancytopénique sans blastes ;
- parfois normal, ce qui n'élimine pas le diagnostic.

Le diagnostic ne peut et ne doit être porté qu'après réalisation d'un **myélogramme** :

- cytologie médullaire au microscope : > 20 % de cellules blastiques ;
- examen immunohistochimique : coloration négative par la myéloperoxydase et les estérases ;
- identification de la LAL dans la classification FAB (L1, L2, L3) selon la taille et la régularité des cellules.

Ce myélogramme est complété par les examens suivants :

- immunophénotypage sur cellules médullaires en suspension en cytométrie de flux :
  - confirmation du caractère hématopoïétique de la prolifération (CD34);
  - caractère B : antigènes de la lignée B parmi CD10, CD19, CD20, CD22, CD79a;
  - caractère T : antigènes de la lignée T parmi CD2, CD3, CD4, CD7, CD8;
  - un ou plusieurs marqueurs myéloïdes peuvent avoir une expression « aberrante »;
- caryotype hématologique médullaire :
  - ploïdie des cellules blastiques (normoploïdie : 46 chromosomes, hypoploïdie : < 46, hyperploïdie : > 46);
  - possibles anomalies structurales : délétions, inversions péricentriques, duplications, translocations;
  - ± compléments de lecture par techniques de fluorescence par hybridation *in situ* (FISH);
- examen en biologie moléculaire à la recherche de :
  - transcrits de fusion récurrents tels que *BCR-ABL*;
  - marqueur(s) moléculaire(s) pour le suivi de la maladie « résiduelle » après rémission complète cytologique.

Enfin, d'autres examens sont nécessaires au diagnostic et à la prise en charge :

- examen du LCR : recherche d'un envahissement neuroméningé initial (présence de blastes lors du décompte cellulaire et sensibilisation par technique de concentration Cytospin®);
- examens d'imagerie non systématiques à prévoir en fonction du tableau initial :
  - radiographie de thorax, échographie abdominale et/ou testiculaire;
  - IRM cérébrale;
- bilan préthérapeutique :
  - bilan prétransfusionnel;
  - syndrome de lyse : hyperuricémie, hyperkaliémie, hypocalcémie, hyperphosphorémie.

3. Prise en charge thérapeutique

La prise en charge doit être réalisée en milieu spécialisé pédiatrique après RCP.

Principes thérapeutiques d'une LAL de l'enfant :

- correction d'une urgence symptomatique;
- prévention et/ou prise en charge d'un syndrome de lyse tumorale : hyperhydratation, hyperdiurèse, uricolytiques;
- polychimiothérapie séquentielle intensive incluant : des corticostéroïdes, de l'asparaginase, un alcaloïde de la pervenche, du méthotrexate, ± alkylants et anthracycline;
- prévention ou traitement des localisations neuroméningées : injections intrathécales de chimiothérapie, voire radiothérapie cérébrale.

L'intensité de la polychimiothérapie est fonction des caractéristiques immunophénotypiques, cytogénétiques et moléculaires de la maladie au diagnostic initial ainsi que de la corticosensibilité évaluée à J8 du traitement puis de la chimiosensibilité évaluée à différents temps précoces de la maladie.

La durée totale du traitement est de 24 à 30 mois dont 6–8 mois de traitement intensif intraveineux et 18–24 mois de traitement d'entretien essentiellement par voie orale.

4. Suivi et pronostic

Le pronostic des LAL de l'enfant est meilleur que celui des LAL de l'adulte.

Plus de 80 % des enfants et adolescents entre les âges de 1 an et 18 ans peuvent être guéris par les protocoles actuels. Les patients présentant les formes les plus favorables ont un pronostic de guérison de l'ordre de 90 à 95 %.

Le pronostic est fonction :

- des caractéristiques initiales de la maladie :
  - leucocytose : hyperleucocytose péjorative si > 50000/mm³ ;
  - envahissement neuroméningé ;
  - immunophénotype : T de moins bon pronostic que B ;
  - âge : pronostic sombre si âge < 1 an, moins bon pronostic chez adolescents ;
- de la réponse au traitement :
  - corticosensibilité à J8 ;
  - obtention de la rémission cytologique en fin d'induction ;
  - décroissance rapide de la maladie résiduelle (mesurée par PCR ou cytométrie de flux).

B. Tumeurs cérébrales

1. Généralités

Avec environ 400 nouveaux cas par en France chez les enfants de moins de 15 ans, les tumeurs cérébrales représentent la première cause de tumeurs solides.

La répartition des tumeurs cérébrales de l'enfant est présentée en figure 27.1.

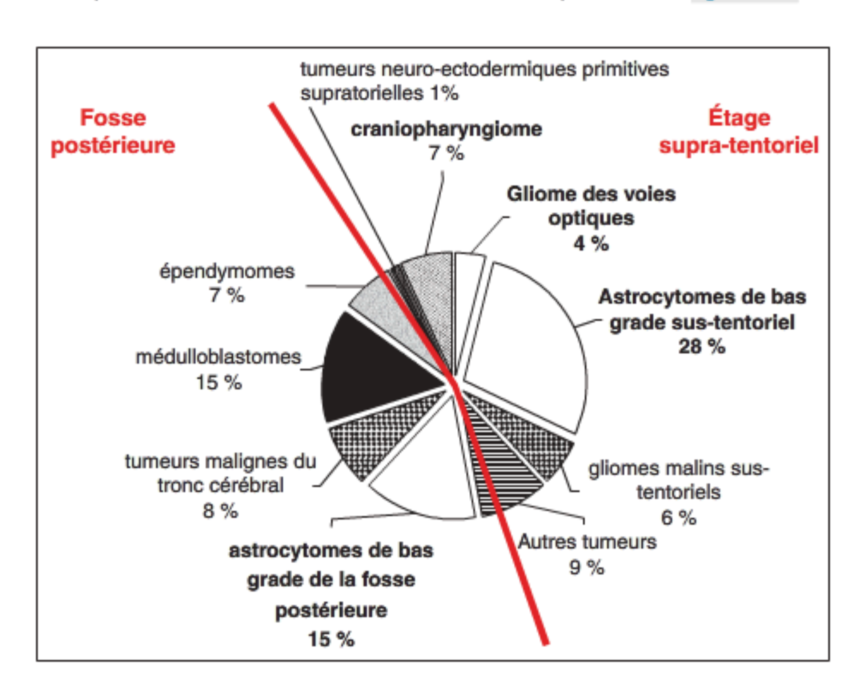


Fig. 27.1. **Répartition des tumeurs cérébrales chez l'enfant.**

2. Diagnostic

Signes cliniques d'appel

Le signe d'appel le plus fréquent est l'**hypertension intracrânienne** (HTIC), se manifestant typiquement par des céphalées intenses (classiquement matinales) et des vomissements.

Mais les formes frustes sont fréquentes (céphalées fluctuantes et peu intenses, sans horaire particulier, sans vomissement associé) et les formes trompeuses également (nausées/vomissements isolés, douleurs abdominales, irritabilité, fléchissement scolaire) les céphalées étant absentes ou passant au deuxième plan, avec un tableau pouvant égarer vers des troubles d'origine psychologique.

Tout symptôme anormal ou persistant doit mener à un examen neurologique attentif et l'imagerie cérébrale en urgence est toujours demandée en présence d'anomalie clinique.

L'HTIC est très souvent isolée et il existe des faux négatifs fréquents de la recherche d'œdème papillaire au fond d'œil. Toute suspicion d'HTIC doit donc mener à une imagerie cérébrale en urgence, de préférence IRM mais une TDM est souvent réalisée en première intention selon l'accessibilité.

Chez les nourrissons, l'HTIC peut se manifester par une macrocéphalie évolutive, une fontanelle bombée, une régression des acquisitions psychomotrices et, tardivement, par un « regard en coucher de soleil » ; l'imagerie cérébrale est également une urgence devant ces symptômes, l'échographie transfontanellaire ou la TDM peuvent être une première étape, mais l'IRM reste indispensable.

D'autres manifestations peuvent être révélatrices de tumeurs cérébrales, parfois en dehors de tout signe d'HTIC : déficit visuel, comitialité souvent à type de crises partielles, tout signe de localisation neurologique (une atteinte motrice ou des paires crâniennes, syndrome cérébelleux…) ou encore un ou des déficit(s) endocrinien(s) d'origine centrale.

Enfin, le diagnostic de tumeur cérébrale peut être posé dans le cadre d'un **syndrome de prédisposition génétique.** Le plus fréquent d'entre eux est la neurofibromatose de type 1, qui prédispose aux astrocytomes de bas grade en particulier au niveau des voies optiques; les autres prédispositions sont plus rares et plus souvent diagnostiquées dans le cadre de la découverte de la tumeur cérébrale elle-même que dans un contexte déjà identifié (syndrome de Li et Fraumeni, prédisposition aux tumeurs rhabdoïdes, anomalies de réparation de l'ADN, syndrome de Turcot, syndrome de Gorlin, etc.).

Confirmation diagnostique

La découverte d'une tumeur cérébrale impose une prise en charge neuro-oncologique spécialisée pluridisciplinaire et, en cas d'HTIC, un transfert immédiat en neurochirurgie.

La démarche diagnostique est réalisée en parallèle de la prise en charge en urgence lorsque celle-ci est nécessaire.

La topographie de la lésion, ses rapports avec les structures fonctionnelles adjacentes, la présence de signes de dissémination tumorale visibles en IRM craniospinale, l'existence d'une dilatation ventriculaire et l'âge conditionnent les décisions sur les modalités du diagnostic.

Certaines tumeurs peuvent être opérées d'emblée, si possible de façon complète, et le diagnostic est porté sur les analyses biopathologiques.

Certaines tumeurs peuvent être biopsiées « à ciel ouvert » ou par voie stéréotaxique et le diagnostic ainsi défini permet de prévoir les étapes du traitement.

Les prélèvements tumoraux doivent faire l'objet d'analyses spécialisées à la fois pathologiques (histologie standard, immunohistochimie, hybridation *in situ*) et moléculaires, au mieux réalisées sur des fragments tumoraux congelés.

Dans les tumeurs de la région supra-sellaire ou pinéale, l'analyse des marqueurs (α-FP, β-HCG) dans le sang ou le LCR (souvent alors prélevé dans le cadre d'une chirurgie de dérivation) peut faire le diagnostic de tumeur germinale intracrânienne sécrétante.

Le diagnostic est parfois porté sur une convergence d'arguments cliniques et d'imagerie sans documentation histologique (fig. 27.2 et fig. 27.3). On peut citer les tumeurs des voies optiques, surtout dans le contexte de neurofibromatose de type 1, ou certains cas de tumeurs infiltrantes malignes du tronc cérébral avec une atteinte des voies longues et des paires crâniennes d'installation rapide et un aspect typique de tumeur infiltrante prédominant à l'étage protubérantiel. Toutefois, elles sont de plus en plus souvent biopsiées actuellement.

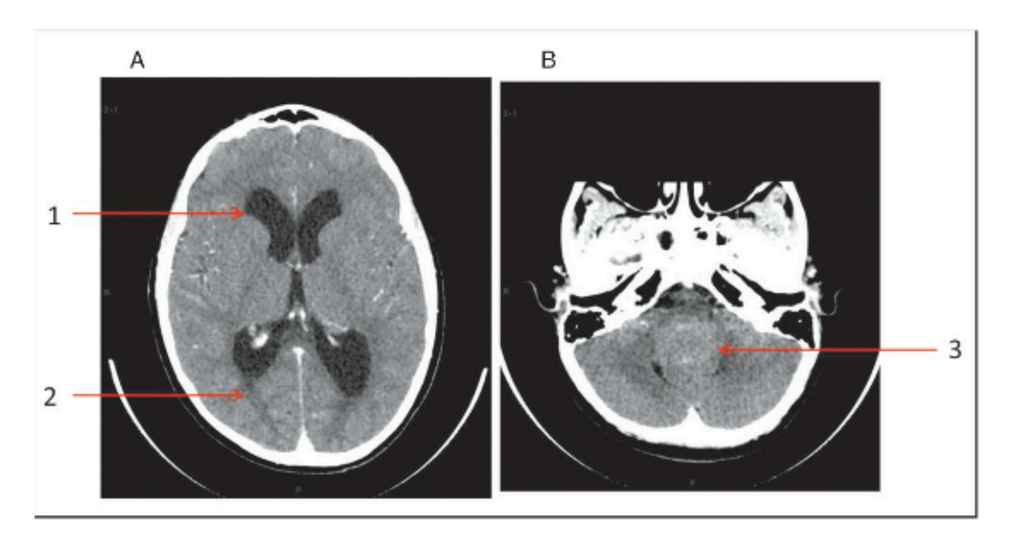


Fig. 27.2. TDM cérébrale en urgence devant un tableau d'HTIC.

A. Coupe axiale à l'étage supra-tentoriel : dilatation ventriculaire (1) et résorption trans-épendymaire (2). B. Coupe axiale au niveau de la fosse postérieure B. ure : tumeur comblant le 4e ventricule (3).

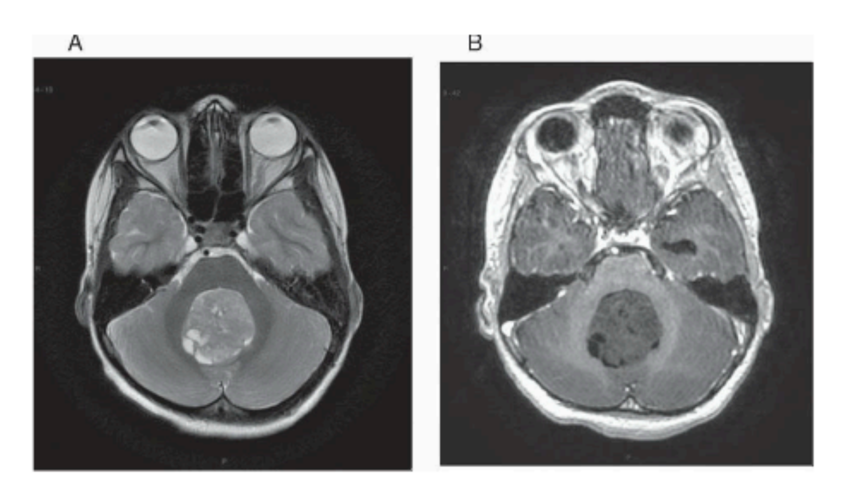


Fig. 27.3. IRM cérébrale.

Coupes axiales au niveau de la fosse postérieure : A. T2. B. T1 + gadolinium. Tumeur de fosse postérieure comblant le 4e ventricule hétérogène prenant peu le contraste. Abord chirurgical initial : diagnostic histologique de médulloblastome.

3. Prise en charge thérapeutique

L'**HTIC**, fréquente au diagnostic, est une situation d'urgence nécessitant des soins propres en milieu spécialisé. En cas de dilatation ventriculaire aiguë (comme en témoigne la résorption trans-épendymaire en imagerie), une chirurgie de dérivation est souvent utile, sauf si l'exérèse de la lésion obstructive peut être réalisée d'emblée. Une dérivation externe transitoire peut être utilisée avant une chirurgie d'exérèse. Une dérivation interne peut être également effectuée, le plus souvent possible par ventriculocisternostomie (entre le troisième ventricule et les citernes de la base) plutôt que par valve de dérivation ventriculopéritonéale ou ventriculocardiaque.

La prise en charge réanimatoire péri-opératoire est également indispensable, pouvant faire recourir à la corticothérapie, aux perfusions IV de mannitol, voire à la prise en charge symptomatique de troubles neurovégétatifs par atteinte centrale.

Les **traitements des tumeurs cérébrales** de l'enfant comprennent la neurochirurgie, la radiothérapie et les traitements médicamenteux. Il est essentiel que les décisions thérapeutiques soient prises dans le cadre de RCP impliquant neuroradiologues, neuropathologistes, neurochirurgiens, pédiatres oncologues, radiothérapeutes, tous qualifiés dans le domaine des tumeurs du système nerveux central de l'enfant. La participation d'autres spécialités est souvent précieuse : anesthésistes réanimateurs, ophtalmologistes, ORL, endocrinologues…

Les décisions thérapeutiques sont prises en fonction du diagnostic précis de la tumeur, de son typage biopathologique, de son siège et son opérabilité, de son extension éventuelle à distance dans le système nerveux et de l'âge de l'enfant.

Les principes généraux sont de diminuer les séquelles des traitements dans le cas des tumeurs de bon pronostic et de traiter intensivement les tumeurs les plus agressives. Les traitements sont réalisés en milieu spécialisé et de plus en plus souvent stratifiés en fonction de critères de risque biopathologiques identifiés dans les analyses immuno-histochimiques, d'hybridation *in situ* ou sur le plan moléculaire. Les traitements peuvent aujourd'hui comprendre des agents ciblant les anomalies biologiques identifiées dans la tumeur.

L'intensité des chimiothérapies utilisées dépend des types tumoraux et de l'âge : chimiothérapie ambulatoire et souvent bien tolérée dans les tumeurs gliales de bas grade, chimiothérapie conventionnelle dans les tumeurs malignes de bon pronostic, chimiothérapies à haute dose avec support de cellules souches hématopoïétiques autologues dans des tumeurs chimiosensibles de mauvais pronostic et/ou chez des jeunes enfants chez qui on veut éviter ou diminuer les doses et les volumes d'irradiation.

La **radiothérapie** reste une arme thérapeutique majeure et doit être effectuée en centre expérimenté avec accès aux techniques innovantes permettant au maximum l'épargne des tissus sains. Les effets secondaires de la radiothérapie étant d'autant plus importants que l'enfant est jeune au diagnostic, les traitements d'aujourd'hui tendent à en limiter les indications chez les enfants les plus jeunes.

4. Suivi et pronostic

Beaucoup de tumeurs cérébrales restent de pronostic sombre, soit dès le diagnostic (tumeurs gliales de haut grade, gliomes infiltrants diffus du tronc cérébral), soit en cas de récidive après traitement de première ligne (médulloblastome, épendymome, tumeurs germinales malignes intracrâniennes).

La notion d'effets secondaires sur le système nerveux en développement doit être abordée dès les étapes initiales, permettant d'optimiser l'évaluation, les soins et l'accompagnement de ces

patients et de leur famille. La multidisciplinarité ne s'arrête pas aux disciplines impliquées dans les diagnostics et soins oncologiques mais recouvre de nombreuses autres spécialités :

- endocrinologie pour le suivi après traitement de tumeurs de la région sellaire ou suprasellaire et après irradiation de cette région ;
- ORL en raison du risque lié directement à certaines lésions tumorales de fosse postérieure mais aussi du fait de la toxicité auditive de certains traitements (cisplatine, radiothérapie) ;
- ophtalmologie : surveillance toujours nécessaire en cas d'HTIC initiale et en cas d'atteinte des voies optiques ;
- orthopédie dans les cas d'irradiation spinale ;
- neuropédiatrie, rééducation, psychiatrie : l'évaluation précise des séquelles neurologiques et cognitives, les traitements adaptés et la prescription de rééducations tenant compte du lieu de vie et de scolarisation de l'enfant permettent d'optimiser l'intégration scolaire et sociale ainsi que les apprentissages.

Ce suivi pluridisciplinaire associe les pédiatres des services de proximité des lieux de vie des patients, les médecins traitants et de nombreux autres professionnels (infirmières, neuropsychologues, psychologues, ergothérapeutes, orthophonistes, psychomotriciens, éducateurs, enseignants…).

La prise en charge doit savoir intégrer les soins palliatifs en fin de vie lorsque la maladie n'est pas contrôlée et elle doit aussi ne pas s'interrompre même lorsque l'on peut parler de guérison.

Les adultes traités dans leur enfance d'une tumeur cérébrale relèvent encore pour la plupart de suivis médicaux attentifs.

C. Neuroblastome

1. Généralités

Le neuroblastome représente environ 9 % des cancers de l'enfant.

L'incidence est de 1/10 000 naissances, avec 8 à 9 nouveaux cas par an par million d'enfants (soit 130–150 nouveaux cas/an en France).

C'est la tumeur solide extracrânienne la plus fréquente de l'enfant âgé de moins de 5 ans.

Elle se développe à partir de cellules formant le système nerveux sympathique (crête neurale).

2. Diagnostic

Signes cliniques d'appel

Les caractéristiques cliniques sont très variables et dépendent de la localisation de la tumeur primitive ainsi que de la présence éventuelle d'un syndrome paranéoplasique ou de métastases.

Manifestations reliées à la **tumeur primitive :**

- tumeur au niveau de la surrénale ou des ganglions sympathiques de l'abdomen :
  – masse abdominale de découverte fortuite ;
  – douleurs abdominales ;
  – hypertension artérielle (d'origine vasculo-rénale) ;
- tumeur le long de la colonne vertébrale :
  – masse cervicale ;
  – découverte fortuite sur une radiographie de thorax prescrite pour une autre cause ;

- signes de compression médullaire ou radiculaire (tumeur « en sablier » avec prolongement dans le canal rachidien);
- signes de compression respiratoire exceptionnellement;
- signes de compression pelvienne sur les voies digestives ou urinaires.

Manifestations rares en rapport avec un **syndrome paranéoplasique :**

- syndrome opsomyoclonique : mouvements saccadés des yeux, ataxie, mouvements anormaux;
- diarrhée (hypersécrétion de VIP).

Manifestations reliées aux **métastases** (> 50 % des cas au diagnostic) :

- envahissement ostéomédullaire avec asthénie et douleurs osseuses;
- hématome péri-orbitaire bilatéral (syndrome de Hutchinson);
- une forme particulière de neuroblastome chez le nourrisson (syndrome de Pepper ou stade MS) s'accompagne de métastases hépatiques (pouvant entraîner une volumineuse hépatomégalie, compressive sur le plan respiratoire) et sous-cutanées (nodules bleutés enchâssés dans le derme).

Confirmation diagnostique

Le dosage des **catécholamines urinaires** et de leurs métabolites est d'une grande valeur diagnostique :

- dopamine et dérivés (VMA et HVA), résultats rapportés à la créatininurie;
- élévation en cas de neuroblastome sécrétant (90 % cas).

Le bilan d'**imagerie** précise le diagnostic et l'extension :

- échographie puis TDM/IRM pour déterminer l'extension locale de la tumeur;
- scintigraphie à la MIBG pour détecter une atteinte métastatique ou scintigraphie au technétium dans les rares formes ne fixant pas la MIBG (10 % des neuroblastomes).

Un bilan médullaire est systématiquement réalisé.

Le diagnostic est toujours confirmé sur le plan histologique et la démarche diagnostique doit être conduite en milieu spécialisé multidisciplinaire. Dans les cas de tumeur localisée opérable d'emblée, cela est réalisé sur la pièce opératoire. Dans les autres cas, l'analyse histologique est réalisée à partir d'un fragment tumoral obtenu le plus souvent par ponction-biopsie percutanée ou biopsie chirurgicale pour les tumeurs même localisées mais inopérables d'emblée en raison de facteurs de risque chirurgicaux.
Le prélèvement tumoral congelé permettra également une analyse des altérations génétiques tumorales et d'ainsi définir les facteurs de risque biologiques.

3. Prise en charge thérapeutique

La prise en charge doit être réalisée en milieu spécialisé pédiatrique après RCP.

Le traitement des tumeurs localisées opérables (stade L1) sans autre facteur de risque biologique consiste en une chirurgie d'exérèse seule, qui vise à être au minimum macroscopiquement complète. La biologie de ces tumeurs autorise le recours à des techniques de chirurgie mini-invasive (cœlioscopie) si possible, sans risque surajouté.

Le traitement des tumeurs localisées inopérables dont une exérèse macroscopiquement complète ne semble pas possible sans réaliser de geste chirurgical majeur associé (néphrectomie, hépatectomie, sacrifice neurologique, risque vasculaire important) et sans facteur de haut risque biologique repose sur des cures de chimiothérapie (combinaisons de VP16, carboplatine ou cyclophosphamide, anthracycline, vincristine), ainsi qu'une intervention chirurgicale ensuite si possible.

Le traitement des tumeurs métastatiques de l'enfant d'âge > 1 an et des tumeurs localisées avec facteurs de haut risque biologique (amplification de l'oncogène *N-MYC*) associe une chimiothérapie d'induction, une chimiothérapie haute dose suivie de réinjection de cellules souches autologues, une chirurgie d'exérèse de la tumeur primitive, une irradiation locale puis un traitement d'entretien (acide rétinoïque et immunothérapie).

4. Suivi et pronostic

Le pronostic est très hétérogène selon les formes de neuroblastome.

Les chances de survie sont excellentes pour les formes localisées du nourrisson (>90 %).

Elles ne sont au maximum que de 40 % chez les enfants d'âge > 18 mois atteints de neuroblastome stade 4. Elles sont intermédiaires pour les formes localisées des enfants plus âgés ou les formes métastatiques ostéomédullaires des enfants plus jeunes.

Le pronostic dépend :

- de l'âge : meilleur pronostic chez les enfants d'âge < 18 mois au diagnostic;
- du stade d'extension tumorale selon la classification INRG :
  - évolution agressive des stades M (formes métastatiques);
  - possibilité de régression spontanée pour les stades MS (syndrome de Pepper);
- des marqueurs biologiques : mauvais pronostic en cas d'amplification de l'oncogène *N-MYC*, mais d'autres facteurs biologiques existent, nécessitant de toujours recueillir des fragments tumoraux congelés pour permettre des analyses biologiques informatives.

La surveillance se poursuit au long cours après le traitement.

Le risque de survenue d'effets secondaires dépend de la lourdeur des traitements.

D. Néphroblastome

1. Généralités

Le néphroblastome représente environ 8 % des cancers de l'enfant.

L'incidence est de 1/10 000 naissances, avec 7 nouveaux cas par an par million d'enfants (soit 100-120 nouveaux cas/an en France). Il survient le plus souvent chez des enfants âgés de 6 mois à 5 ans.

C'est la tumeur maligne rénale la plus fréquente de l'enfant.

Elle se développe à partir de tissu d'origine embryonnaire rénal.

2. Diagnostic

Signes cliniques d'appel

Il s'agit souvent de la découverte fortuite d'une masse abdominale.

Elle peut augmenter de taille rapidement. Elle peut être associée à des douleurs abdominales, une hypertension artérielle, une hématurie.

Des signes respiratoires sont très rarement observés en cas de métastases pulmonaires.
Le néphroblastome survient dans le cadre d'un syndrome malformatif dans environ 10 % cas (syndrome de Beckwith-Wiedemann par exemple).

Confirmation diagnostique

L'échographie puis le scanner ou l'IRM de l'abdomen confirment l'origine rénale de la masse (fig. 27.4).
Le bilan morphologique recherche aussi une atteinte tumorale extrarénale par extension locale ou métastatique ganglionnaire, hépatique ou pulmonaire.

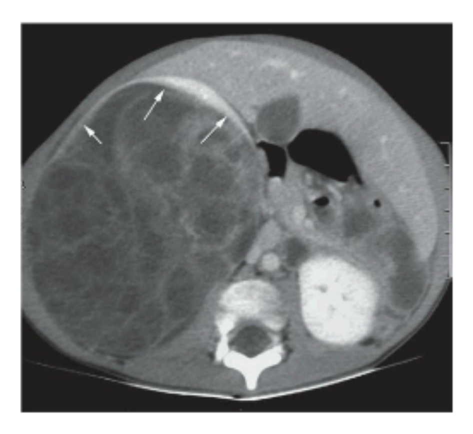


Fig. 27.4. TDM abdominale injectée en coupe axiale mettant en évidence une volumineuse tumeur rénale droite, hétérogène, cloisonnée, prenant peu le contraste, refoulant en avant une couronne de parenchyme rénal sain (flèches blanches) raccordé à angle aigu avec la tumeur (signe de l'éperon).

Le dosage des catécholamines urinaires est normal.
Une documentation histologique par biopsie de la masse en milieu spécialisé n'est indispensable actuellement qu'en cas de présentation clinique, d'imagerie ou d'âge atypiques, afin de permettre le diagnostic différentiel avec les autres lésions rénales tumorales ou pseudo-tumorales.

3. Prise en charge thérapeutique

La prise en charge doit être réalisée en milieu spécialisé pédiatrique après RCP.

Selon les protocoles SIOP (Société internationale d'oncologie pédiatrique), le traitement commence systématiquement par une chimiothérapie première de 4 à 6 semaines par vincristine et actinomycine (+ adriamycine en cas de métastase), afin de diminuer le volume tumoral et donc le risque de rupture tumorale lors du geste chirurgical. La tumeur rénale de l'enfant âgé de moins de 6 ans, dans les formes typiques, est un des rares cas de cancers où une chimiothérapie peut être débutée sans confirmation histologique (biopsie), étant donné la très grande fréquence des néphroblastomes à cet âge.

Une néphro-urétérectomie totale élargie (à l'ensemble de la loge rénale) sera ensuite réalisée dans la grande majorité des cas; des prélèvements ganglionnaires régionaux doivent lui être associés afin de permettre une évaluation histologique précise de l'extension locorégionale. Dans certains cas particuliers de lésions unilatérales, il est envisageable de proposer une chirurgie d'épargne néphronique, par la réalisation de tumorectomies ou de néphrectomie partielle.

Le traitement postopératoire sera stratifié en fonction du type histologique et du stade.

Il peut consister en une observation simple dans les cas les plus favorables, jusqu'à une chimiothérapie intense associée à une irradiation pour les formes défavorables.

Les rares formes bilatérales ont des traitements adaptés à la réponse à la chimiothérapie, au type histologique et au potentiel d'épargne néphronique par la chirurgie (le plus souvent partielle au moins d'un côté). Les enfants âgés de moins de 6 mois sont opérés d'emblée et le traitement postopératoire est adapté à la lésion.

4. Suivi et pronostic

Les approches thérapeutiques permettent d'obtenir une survie globale d'environ 90 %.

Le pronostic dépend :

- du type histologique de la tumeur (classification SIOP);
- du stade d'extension tumorale :
  - stade I : tumeur limitée au rein d'exérèse complète;
  - stade II : atteinte péri-rénale d'exérèse complète;
  - stade III : exérèse incomplète et/ou atteinte ganglionnaire régionale;
  - stade IV : atteinte métastatique (le plus souvent pulmonaire).

La surveillance se poursuit au long cours après le traitement.

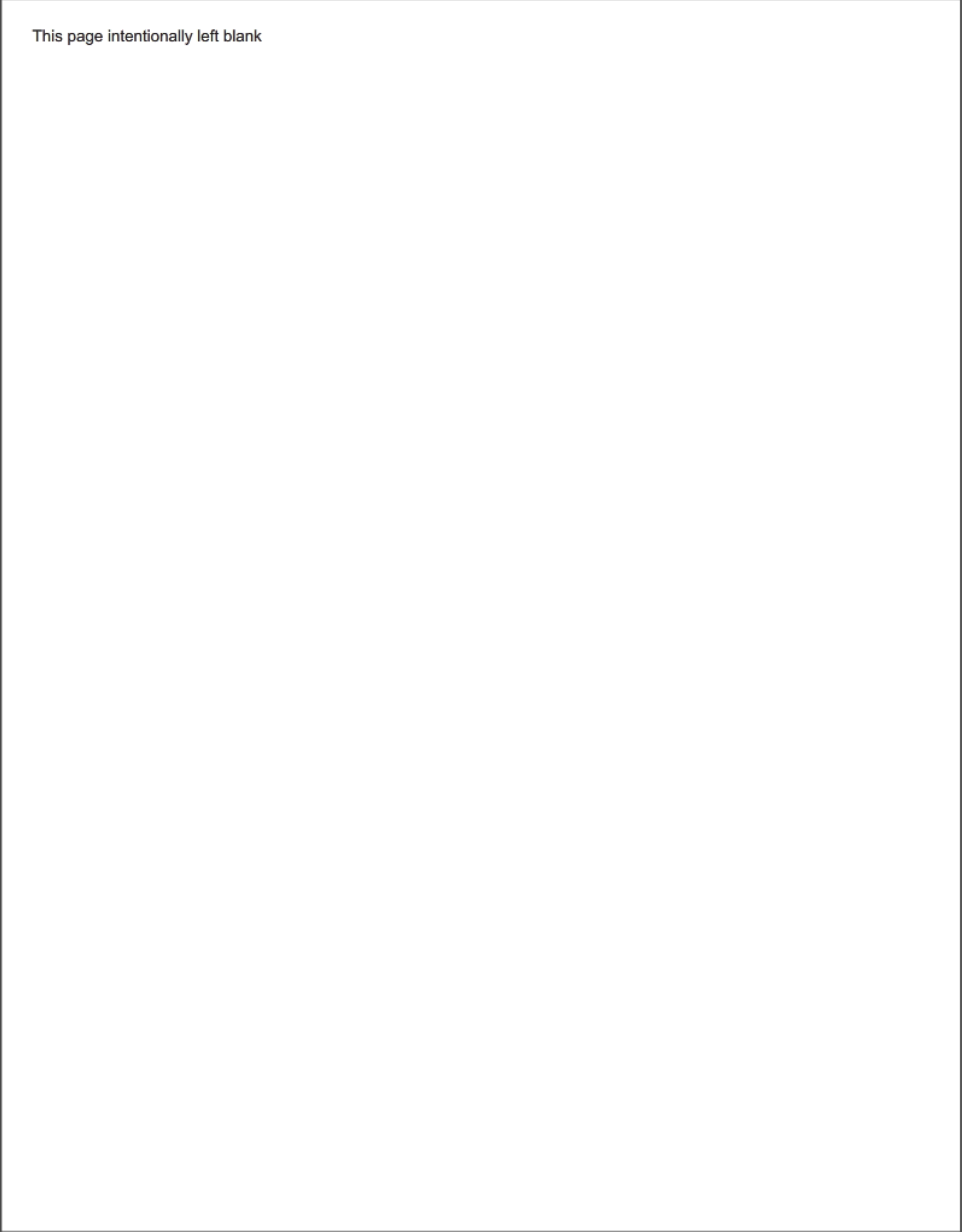
Le risque de survenue d'effets secondaires cardiaques est particulièrement important en cas de traitement par adriamycine. La fonction rénale doit être régulièrement suivie et les conseils hygiénodiététiques doivent être prodigués afin d'éviter les excès d'apports protéiques en cas de rein unique ou de réduction du capital néphronique.

Références

DH 2004 DHOS. Circulaire n° 161 du 29 mars 2004, relative à l'organisation des soins en cancérologie pédiatrique.

Lacour, B., Guyot-Goubin, A., Guissou, S., et al., 2010. Incidence des cancers de l'enfant en France : données des registres pédiatriques nationaux, 2000–2004. BEH 49–50, 497–500.

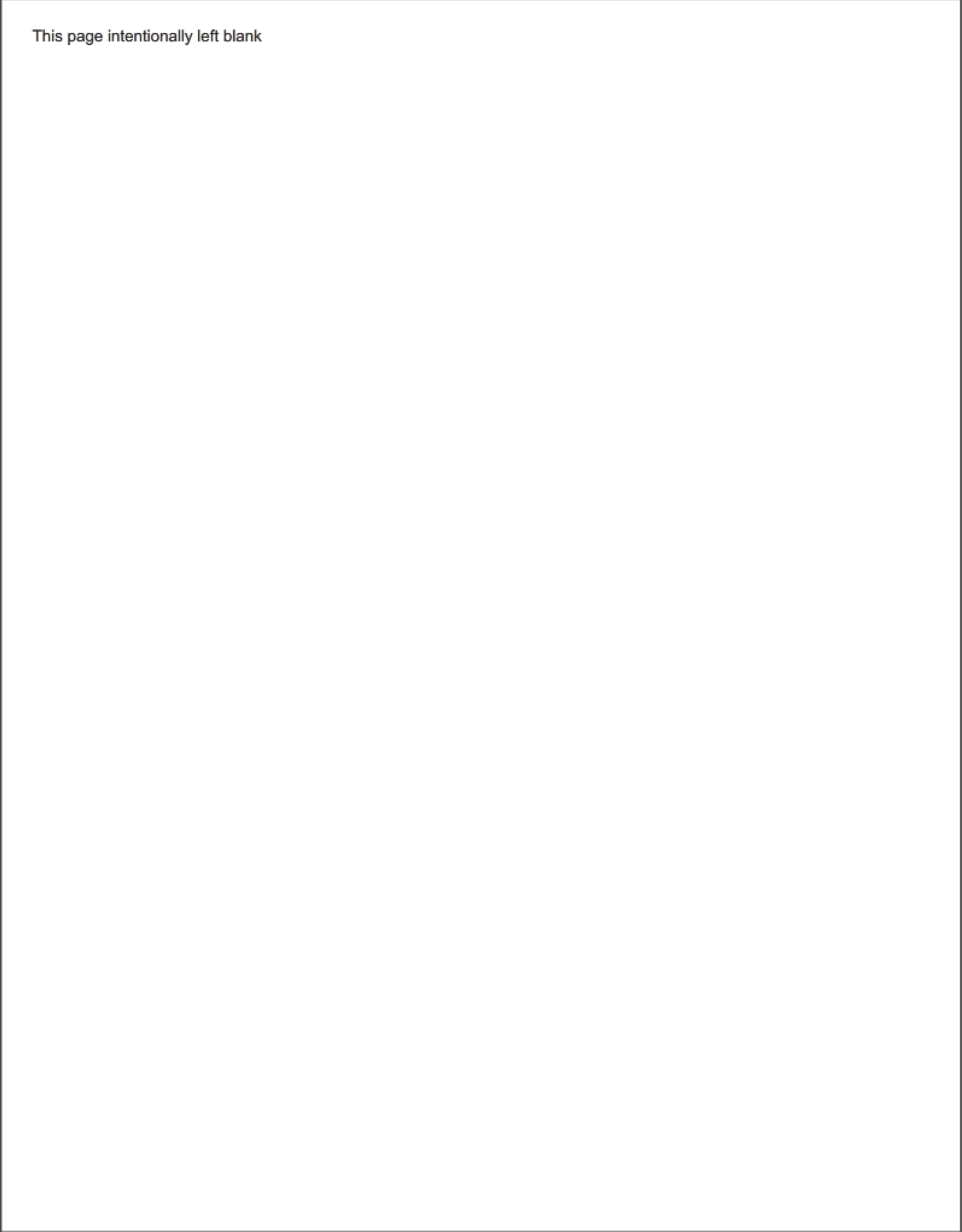
Le dispositif d'annonce du cancer. Mesure 40 du Plan cancer n° 1.



This page intentionally left blank

VI

Infectiologie


This page intentionally left blank

CHAPITRE
28
Spécificités infectiologiques pédiatriques

Items et objectifs du CNCI

Item 173 – UE 6 – Prescription et surveillance des anti-infectieux chez l'adulte et l'enfant (voir item 326)

- Prescrire et surveiller un traitement anti-infectieux.

Antibiotiques

- Évaluer la pertinence d'une prescription d'antibiotiques.
- Exposer les enjeux d'une utilisation des antibiotiques non conforme aux recommandations de bonne pratique clinique.
- Préciser les critères de choix d'une antibiothérapie probabiliste.
- Connaître les principales indications thérapeutiques et les principaux effets indésirables.
- Analyser les causes d'échec d'une antibiothérapie ; savoir réévaluer une antibiothérapie.

Bon usage des anti-infectieux

- Connaître les principales situations cliniques nécessitant une documentation microbiologique.
- Connaître l'impact écologique des anti-infectieux et les facteurs d'émergence de la résistance aux anti-infectieux.
- Connaître les principales situations cliniques en infectiologie ne relevant pas d'une prescription d'anti-infectieux.
- Connaître les recommandations de prise en charge des patients porteurs ou susceptibles de porter des BMR.

Item 326 – UE 10 – Prescription et surveillance des classes de médicaments les plus courantes chez l'adulte et chez l'enfant

- Connaître pour chacune les mécanismes d'action de classe et des produits individuels, les principes du bon usage, les critères de choix d'un médicament en première intention, les causes d'échec, les principaux effets indésirables et interactions.
- Principales classes d'antibiotiques, d'antiviraux, d'antifongiques et d'antiparasitaires.

I. Données générales de microbiologie pédiatrique

A. Bactéries les plus fréquentes au cours des infections

1. Caractérisation microbiologique

Examen direct au Gram (fig. 28.1, voir cahier couleur)

Rendu de l'examen : < 1 heure.

Cocci Gram-positifs :

- diplocoques et chaînettes : streptocoques ;
- diplocoques lancéolés : pneumocoques ;
- diplocoques et amas : staphylocoques.

Cocci Gram-négatifs : diplocoques en grain de café : méningocoques.

Bacilles Gram-négatifs :

- entérobactéries (*Escherichia coli*, *Klebsiella* spp., salmonelles) ;
- *Haemophilus influenzae* ;
- *Bordetella pertussis*.

Bacilles Gram-positifs : *Listeria monocytogenes*.

Cultures

Rendu de l'examen : 24 à 48 heures après la mise en culture du prélèvement.

Fréquence de positivité des hémocultures :

- méningites purulentes : méningocoque = 40 %, pneumocoque = 75 % ;
- pyélonéphrites aiguës (si âge ≤ 3 mois) : 10 % ;
- pneumonies : < 10 %.

Seuil de détection à l'examen direct (ECBU, LCR) ↔ ≥ 10^4 UFC/mL à la culture.

Antibiogramme et concentration minimale inhibitrice (CMI)

Rendu de l'examen : 24 heures après l'obtention d'une culture.

Pour chaque antibiotique, des concentrations critiques sont établies de façon internationale sur la base des concentrations sériques obtenues après administration d'une posologie usuelle et d'une posologie maximale tolérée par l'individu.

La **CMI** est la plus faible concentration d'antibiotiques inhibant toute culture visible en 18–24 heures.

Une souche est dite :

- **sensible** (S) lorsque la CMI est inférieure à la concentration sérique obtenue à la suite d'administration d'une posologie usuelle ;
- **résistante** (R) lorsque la CMI est supérieure à la concentration sérique obtenue après administration d'une posologie maximale ;
- entre les deux valeurs, la souche est dite **intermédiaire** (I) : une efficacité thérapeutique peut cependant être envisagée dans des situations particulières où la bactérie peut être atteinte par un traitement local, ou par une augmentation de la dose usuelle ou grâce à une concentration physiologique particulière.

En pratique, l'**antibiogramme** est effectué par la méthode des disques qui mesure les diamètres d'inhibition de la croissance bactérienne, diamètres qui sont inversement proportionnels à la concentration d'antibiotique qui diffuse à partir du disque. Selon le diamètre observé, le résultat est ainsi rendu S, I ou R.

La mesure de la CMI par bandelettes E-test® est plus précise et plus rapide. Elle peut être effectuée sur demande auprès du laboratoire, uniquement pour les liquides normalement stériles.

2. Résistance et données épidémiologiques actualisées

Définitions

Une résistance *in vitro* implique une forte probabilité d'échec thérapeutique.

Deux types de résistance :

- naturelle : par exemple, mycoplasmes et bêtalactamines (absence de paroi) ;
- acquise : par exemple, pneumocoque et pénicilline (diminution d'affinité des protéines de liaison à la pénicilline, ou PLP).

La résistance aux bêtalactamines et aux macrolides est variable selon les pays et évolutive selon les politiques de santé publique à visée antibactérienne mises en œuvre.

BLSE

La surconsommation d'antibiotiques est responsable de l'émergence croissante d'entérobactéries digestives productrices de bêtalactamases à spectre étendu (BLSE) dont la diffusion actuelle en milieu communautaire constitue un grave problème de santé publique.

Elles sont désormais parfois retrouvées au cours des infections urinaires communautaires (*E. coli*) du nourrisson et de l'enfant (5–10 %).

Parmi les antibiotiques utilisés, les plus sélectionnants sont les céphalosporines.

De tels constats conduisent à formuler des recommandations exigeantes de réduction de prescription des C3G en particulier au cours des infections des voies respiratoires hautes.

B. Un modèle physiopathologique des infections à pneumocoque

L'infection virale favorise la colonisation rhinopharyngée et la traversée des muqueuses par le pneumocoque, pouvant conduire à une bactériémie, susceptible de générer (si prolongée et élevée) des localisations secondaires septiques comme une méningite bactérienne (fig. 28.2).

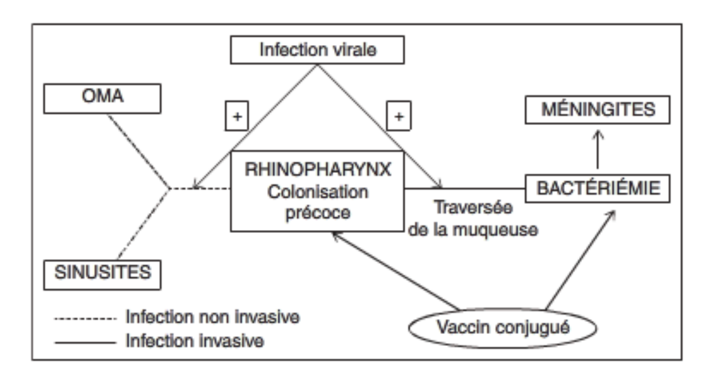


Fig. 28.2. Physiopathologie des infections invasives à pneumocoque.

Le vaccin pneumococcique conjugué, en réduisant la colonisation nasopharyngée, permet la réduction des risques de bactériémie et de localisation septique secondaire liées à ce germe.

II. Prescription et surveillance des antibiotiques chez l'enfant

A. Prescription d'une antibiothérapie

1. Évaluer la pertinence d'une prescription d'antibiotiques

Toute décision d'indication d'un traitement antibiotique doit être instituée en ayant à l'esprit des réponses adaptées à la double question :

- quel bénéfice direct pour l'enfant ?
- quelle conséquence écologique pour l'environnement ?

Le bénéfice direct ne se discute pas en termes d'indication antibiotique face aux infections bactériennes sévères (méningites, pneumonies, pleuropneumopathies, pyélonéphrites aiguës, ostéoarthrites).

Dans les infections bactériennes communes les moins sévères (par exemple, infections des voies respiratoires hautes), le **bénéfice rationnel** d'une antibiothérapie repose sur les effets attendus :

- accélération de la durée de réduction des signes (fièvre, algies) habituellement accessibles à un traitement symptomatique de confort (paracétamol) ;
- prévention des complications liées à la pathologie présumée bactérienne initiale : par exemple, OMA purulente et méningite ou mastoïdite ; angine et complications infectieuses locorégionales, voire non suppuratives post-streptococciques (RAA) dans les pays non industrialisés.

Les **conséquences écologiques** peuvent être antagonistes :

- bénéfique : baisse de la dissémination du streptocoque du groupe A à l'entourage (traitement antibiotique des angines confirmées à SGA) ;
- à l'inverse surtout : sélection et diffusion de souches bactériennes résistantes (prescription de céphalosporines orales et augmentation du risque d'infections à bactéries productrices de BLSE).

2. Préciser les critères de choix d'une antibiothérapie probabiliste

L'antibiothérapie est le plus souvent probabiliste chez l'enfant du fait de la difficulté de réalisation d'examens bactériologiques à cet âge (par exemple, OMA purulente et paracentèse ; pneumonie et absence d'expectoration chez l'enfant).

Avant de prescrire un traitement antibiotique, répondre aux questions suivantes :

1. Quel est le tableau clinique ? Celui-ci représente-t-il une indication d'antibiothérapie ?
2. Quel est le germe cible (au maximum deux germes) ?
3. Quelle est la sensibilité actuelle habituelle aux antibiotiques pour ce germe ?
4. Quels sont les antibiotiques qui ont les meilleurs critères pharmacocinétiques-pharmacodynamiques (PK/PD) prédictifs d'efficacité ?
5. Parmi les antibiotiques retenus, quel est celui qui a le pouvoir sélectionnant de résistance le plus faible (éviter, si possible, les céphalosporines) ?

Les **paramètres PK/PD** intègrent les caractéristiques microbiologiques (CMI), pharmacocinétiques (concentration des antibiotiques en fonction du temps) et pharmacodynamiques (bactéricidie en fonction des concentrations antibiotiques). Pour certains antibiotiques, certaines bactéries et certaines situations cliniques (septicémie, pneumonies, pyélonéphrites, otites), une corrélation a pu être démontrée entre des critères PK/PD sériques (chiffre seuil défini atteint par le paramètre PK/PD étudié) et la guérison clinique. Ces critères prédictifs d'efficacité peuvent varier pour un même antibiotique selon la bactérie considérée et/ou le site de l'infection.

Pour les **bêtalactamines** (céphalosporines et pénicillines), le paramètre PK/PD qui est le mieux corrélé à une efficacité *in vivo*, est le pourcentage de temps pendant lequel la concentration sérique est supérieure à la CMI ($T > CMI_{24h}$). Ces antibiotiques sont dits « temps-dépendants ». Pour des infections non sévères (par exemple otite), le critère PK/PD prédictif d'efficacité est un $T > CMI_{24h}$ supérieur à 40 %. Pour des infections plus sévères comme les méningites bactériennes, un T > CMI égal à 100 % doit être obtenu.

Pour les **aminosides**, l'efficacité n'est pas « temps-dépendante » mais « dose-dépendante ». Le paramètre PK/PD considéré est donc ici le quotient inhibiteur (QI) qui correspond au rapport entre la concentration sérique maximale obtenue au pic et la CMI du germe. D'où la réduction du nombre d'administrations à une dose unique par 24 heures.

Dans certaines situations, un antibiotique déclaré sensible vis-à-vis d'un germe à l'antibiogramme pourra être inefficace *in vivo* si ses paramètres PK/PD sont insuffisants. Ainsi, *E. coli* peut être sensible à l'amoxicilline et/ou l'association amoxicilline + acide clavulanique sur un antibiogramme mais leur T > CMI étant inférieur à 40 %, ces deux antibiotiques ne peuvent pas être choisis pour le traitement d'une pyélonéphrite aiguë.

En pratique, le clinicien choisira :
- un antibiotique *a priori* sensible (antibiogramme);
- et ayant le meilleur paramètre PK/PD pour la situation clinique donnée.

C'est cette approche qui est systématiquement retenue dans les recommandations thérapeutiques des sociétés savantes en infectiologie.

3. Connaître les règles pratiques de prescription antibiotique

Modalités habituelles chez l'enfant :
- voie orale le plus souvent utilisée au cours des prescriptions ambulatoires;
- voie injectable réservée aux infections sévères;
- adaptation des doses selon le poids de l'enfant : prescription en mg/kg par jour.

Rationnel de l'utilisation de fortes doses :
- obtenir une bactéricidie rapide (par exemple, méningite purulente);
- assurer une diffusion au sein des sites fermés (méningites, pleurésies purulentes);
- éviter un échec thérapeutique et ses conséquences (par exemple, abcès cérébral).

B. Surveillance de l'enfant sous antibiothérapie

1. Connaître les principaux effets indésirables (allergie à la pénicilline)

L'allergie à la pénicilline et aux céphalosporines est souvent surestimée.

L'allergie immédiate (anaphylaxie) vraie est très rare. Elle survient habituellement moins de 1 heure après la prise des antibiotiques, avec des signes principalement cutanés (urticaire, angio-œdème) mais parfois aussi respiratoires (bronchospasme), digestifs (diarrhée) et hémodynamiques, pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Elle impose une confirmation diagnostique, reposant sur la pratique de tests cutanés spécifiques à lecture immédiate ainsi que, selon les cas, sur des tests de provocation sous surveillance hospitalière.

Elle est à différencier des réactions maculopapuleuses bénignes, transitoires et différées de plusieurs jours après le début du traitement, notamment en fin de traitement, ne contre-indiquant pas l'utilisation de céphalosporines sans nécessité d'exploration allergologique préalable. Il faut également tenir compte de l'éventualité de survenue d'une éruption cutanée reliée à l'infection et non à la prise de l'antibiotique.

2. Analyser les critères d'efficacité et les causes d'échec d'une antibiothérapie

Surveillance d'un enfant traité

D'une façon générale, l'efficacité d'un traitement est jugée sur la diminution voire la disparition des signes généraux (fièvre) et fonctionnels (douleur…) et, pour les infections les plus sévères, la diminution du syndrome inflammatoire biologique.

Les parents doivent être informés de l'évolution attendue sous traitement et des signes devant conduire à une nouvelle consultation.

Analyse des causes d'échec thérapeutique

Définition d'un échec thérapeutique :

- permanence des signes généraux (fièvre) et/ou des signes fonctionnels locaux ;
- à 48–72 heures d'un traitement spécifique bien conduit ;
- confirmé éventuellement par la non-stérilisation des prélèvements bactériologiques locaux ciblés (par exemple, LCR).

Causes possibles de l'échec :

- pharmacologiques :
  - défaut d'observance ;
  - défaut d'absorption (vomissements ou diarrhée aiguë) ;
  - posologies insuffisantes ou inadaptées aux cibles tissulaires concernées ;
- diagnostiques et/ou reliées à l'évolution :
  - erreur diagnostique ;
  - microbiologie probabiliste inexactement évaluée ;
  - co-infection bactérienne et surtout virale ;
  - complication avec foyer infectieux clos (par exemple, pleurésie purulente, abcès méningé).

Modifications de prise en charge à envisager :

- revoir le diagnostic initial et rechercher une complication ;
- éducation thérapeutique vis-à-vis de la nécessité d'une bonne observance ;

- substitution de l'antibiothérapie probabiliste initiale par un antibiotique ayant une meilleure diffusion au niveau des sites concernés;
- correction d'une antibiothérapie probabiliste adaptée sur un mauvais pari (par exemple, macrolides en cas d'échec du traitement initial d'une pneumonie aiguë supposée à pneumocoque);
- évacuation par drainage, s'il y a lieu, d'une collection purulente inaccessible à l'antibiotique : par exemple, drainage pleural en cas de pleurésie purulente, drainage articulaire ou osseux en cas d'infection ostéoarticulaire (arthrite septique, abcès intraosseux ou sous-périosté), drainage d'abcès en cas de dermohypodermite profonde.

Durée de traitement et critères de guérison

L'échec thérapeutique doit être distingué de la rechute définie par la réapparition après l'arrêt du traitement d'un syndrome infectieux lié à la même bactérie.

La durée d'un traitement antibiotique est extrêmement variable selon le germe, la localisation infectieuse et le traitement. Elle peut être souvent considérée comme empirique.
On peut considérer comme seuls critères de guérison l'absence de rechute et de complications à l'arrêt du traitement.

III. Principes de prise en charge anti-infectieuse chez l'enfant

A. Bon usage des antibiotiques

1. Connaître les principales situations cliniques nécessitant une documentation microbiologique

Toutes les pathologies sévères de l'enfant et en particulier :

- méningites purulentes : examen du LCR, hémocultures;
- pyélonéphrites aiguës : (BU)/ECBU, hémocultures chez le jeune nourrisson ou en cas de sepsis;
- pneumonies : hémocultures;
- pleuropneumopathies : hémocultures; examen microbiologique du liquide pleural;
- septicémie, endocardite : hémocultures;
- infections ostéoarticulaires et des parties molles (tissus cutanés et profonds) : prélèvement *in situ* si possible, au minimum hémocultures pour les infections ostéoarticulaires.

Les autres pathologies infectieuses notamment des voies aériennes supérieures (OMA purulentes, rhinosinusites…) ne doivent conduire à une documentation microbiologique qu'en cas d'échecs renouvelés (par exemple, pour l'OMA purulente, paracentèse après deuxième substitution d'antibiotique).

2. Connaître l'impact écologique des anti-infectieux et les facteurs d'émergence de la résistance aux anti-infectieux

Malgré la baisse substantielle de leur consommation depuis le début des années 2000, la France reste l'un des pays les plus gros consommateurs d'antibiotiques. Les infections ORL en sont le principal motif de prescription. Les incertitudes du diagnostic entre infections virales et infections bactériennes sont, chez l'enfant, un déterminant majeur des prescriptions inutiles.

L'**impact écologique** s'appuie sur :

- la relation consommation/résistance : les données d'évolution les plus récentes sur les résistances acquises du pneumocoque aux bêtalactamines et aux macrolides ont été reliées à la réduction de leur prescription ; des constatations identiques ont pu être portées vis-à-vis de la résistance de *Streptococcus pyogenes* aux macrolides ;
- les conséquences du choix des antibiotiques sur l'ensemble des écosystèmes bactériens :
  - digestifs : *E. coli* : l'évolution de sa résistance est largement attribuée à la surconsommation des antibiotiques prescrits pour traiter des infections respiratoires hautes et basses, surtout les céphalosporines (BLSE) ;
  - respiratoires : par exemple, pneumocoque ;
  - cutanées : *S. aureus*.

Facteurs d'émergence de résistances aux antibactériens :

- utilisation irrationnelle d'antibiotiques et automédication ;
- mauvaise observance du traitement ;
- recours à une antibiothérapie systématique devant tout épisode aigu fébrile chez l'enfant attribué par excès à une infection bactérienne.

L'impact écologique des anti-infectieux et les facteurs d'émergence de la résistance aux rares antibiotiques actuellement disponibles chez l'enfant doivent conduire à une surveillance continue des données épidémiologiques nationales et mondiales, susceptibles de dépister l'émergence et la résistance aux anti-infectieux habituellement utilisés, et d'évaluer le retentissement écologique de toute nouvelle molécule antibiotique prescrite.

Les meilleurs objectifs de restriction de prescription des antibiotiques s'inscrivent dans une politique d'antibiothérapie ciblée sur un diagnostic d'orientation clinique bien conduit (par exemple, diagnostic otoscopique rigoureux pour l'OMA purulente) parfois accompagné de tests simples (généralisation des tests de diagnostic rapide pour l'angine) intégrés au sein d'une démarche utilisant une règle de décision clinique.

3. Connaître les principales situations cliniques en infectiologie ne relevant pas d'une prescription d'anti-infectieux (antibiotiques)

Elles ont été précisées successivement dans les recommandations de l'Afssaps et de la SPILF (2011) pour les antibiotiques.

Prescription d'antibiothérapie non recommandée si :

- rhinopharyngite aiguë : son efficacité n'est démontrée ni sur la durée des symptômes ni pour la prévention des complications ;
- otite congestive ou otite séreuse ;
- angine aiguë à TDR négatif ou chez l'enfant d'âge < 3 ans ;
- rhinosinusite maxillaire (signes bilatéraux diffus d'intensité modérée avec rhinorrhée séreuse, peu fébrile et même si durable) ;
- bronchiolite aiguë en l'absence de signe évocateur de surinfection microbienne (principalement ORL) ;
- diarrhée aiguë liquidienne peu fébrile (cas le plus fréquent).

4. Connaître les principales résistances bactériennes en pédiatrie

- *S. pneumoniae* et résistance aux bêtalactamines : mutation des protéines de liaison aux pénicillines.

- *S. aureus* et résistance à la méticilline (pénicillines M) : méticillinase.
- Entérobactéries et résistance aux céphalosporines : bêtalactamases/céphalosporinases, en particulier à spectre étendu (BLSE).

5. Connaître les recommandations de prise en charge des enfants porteurs ou susceptibles de porter des bactéries hautement résistantes

Exemples de bactéries hautement résistantes (BHR) :
- entérocoques résistants à la vancomycine (ERV);
- entérobactéries productrices de carbapénémases (EPC).

Quels enfants et quel dépistage?
- enfants ayant des antécédents d'hospitalisation dans les zones à risques au cours des 12 mois précédents ou ayant reçu des antibiothérapies multiples et prolongées;
- dépistage dès l'admission (écouvillonnage rectal ou prélèvement de selles).

Mesures d'isolement pour l'enfant :
- jusqu'au retour des résultats des examens bactériologiques;
- chambre individuelle;
- précautions de contact :
  - port de gants pour tout contact avec les liquides biologiques et change de couches;
  - hygiène des mains;
  - tablier ou surblouse à usage unique lors des contacts avec l'enfant;
- spécificités pédiatriques de l'item :
  - impliquer les parents dans les mesures d'isolement;
  - difficultés d'isolement des enfants (incompréhension).

Mesures générales :
- signalement en interne (direction, CLIN) et aux autorités sanitaires (CCLIN, ARS, InVs) de tous les enfants (et familles) porteurs de BHR;
- renforcement d'isolement des enfants porteurs de BHR :
  - sectorisation avec personnel dédié :
    - des enfants « porteurs »;
    - des sujets contacts (enfants pris en charge par la même équipe soignante que l'enfant porteur);
  - sectorisation des nouveaux patients indemnes.

Objectifs :
- éviter la diffusion en France des bactéries jusqu'alors peu présentes;
- préserver l'efficacité de certains antibiotiques (vancomycine, carbapénèmes).

B. Conduite à tenir vis-à-vis des collectivités d'enfants

1. Rappels sur la transmission des maladies infectieuses

Les collectivités d'enfants (habituellement nombreux dans un espace plus ou moins restreint) favorisent la transmission des agents infectieux.

Étapes nécessaires à la transmission d'une maladie infectieuse :

- émission de l'agent pathogène par le sujet malade (secrétions respiratoires, selles, urines, sang) ou par une source environnementale ;
- transmission au sujet sain, par voie directe (de personne à personne) ou indirecte (par objet contaminé) ;
- introduction de l'agent pathogène chez le sujet sain qui devient colonisé puis éventuellement infecté.

La période de contagion des maladies transmissibles peut contribuer à définir, s'il est nécessaire de l'évaluer, la durée d'exclusion (risque de transmission aux autres membres de la collectivité).

Les mesures préventives d'exclusion doivent être considérées de par leur spécificité vis-à-vis de leurs conséquences possibles chez les enfants à risques au sein de la collectivité (déficit immunitaire), ou ayant une pathologie à risques accrus par la transmission de la maladie infectieuse.

La survenue d'une maladie transmissible nécessite de renforcer les mesures d'hygiène appliquées au quotidien, et de lutter vis-à-vis de la survenue de cas secondaires ou épidémiques.

2. Recommandations générales

Données à retenir à propos des maladies transmissibles :

- pour les responsables de crèche : la période de contagiosité est présente voire plus élevée encore avant le début des signes cliniques conduisant au diagnostic au cours de certaines pathologies (par exemple, rhinite précédant une bronchiolite) ;
- pour les médecins traitants et les familles : la fréquentation de la collectivité à la phase aiguë d'une maladie infectieuse n'est pas souhaitable, même en l'absence de recommandation officielle d'éviction ;
- pour les étudiants : le retour d'un enfant malade en collectivité n'est sous-tendu à la prescription d'antibiotiques que dans de rares cas (infections à streptocoque du groupe A, coqueluche, shigelles).

Dans ces cas précités seulement, la collectivité peut exiger une preuve que l'antibiotique a bien été prescrit (copie d'ordonnance) ou des examens faisant preuve de la négativité des examens bactériologiques (*Escherichia coli* entérohémorragiques ; shigelles).

La collectivité est, dans tous les autres cas, infondée à exiger des certificats de non-contagion que les médecins traitants doivent s'abstenir de rédiger.

3. Recommandations d'éviction

La fréquentation de la collectivité à la phase aiguë d'une maladie infectieuse n'est pas souhaitable en toutes circonstances.

Certaines pathologies peuvent cependant faire l'objet d'une durée légale d'éviction.

Le CSHPF a révisé en 2012 le guide des maladies transmissibles en collectivité. Le tableau 28.1 présente les durées d'éviction d'un enfant malade susceptible de faire l'objet d'une question dans un cas clinique à l'ECN.

Tableau 28.1. Durée d'éviction de certaines maladies infectieuses.

Angine non streptococcique Angine streptococcique	Pas d'éviction Éviction pendant 2 jours après le début de l'antibiothérapie
Bronchiolite, rhinopharyngite	Pas d'éviction
Coqueluche	Éviction pendant 5 jours après le début de l'antibiothérapie par macrolides (réduit à 3 jours avec l'azithromycine)
Gale commune	Éviction 3 jours après le début du traitement
GEA à *E. coli* entérohémorragiques, GEA à shigelles	Éviction jusqu'à présentation d'un certificat médical attestant de 2 coprocultures négatives à au moins 24 h d'intervalle (coprocultures effectuées au moins 48 h après l'arrêt de l'antibiothérapie)
Autres GEA virales ou non documentées, salmonelles mineures	Pas d'éviction
Grippe saisonnière	Pas d'éviction (vaccination recommandée des sujets à risque)
Gingivostomatite herpétique (HSV)	Pas d'éviction (éviter le contact avec une dermatite atopique)
Impétigo étendu	Éviction pendant 3 jours après le début de l'antibiothérapie (si indiquée) Pas d'éviction si lésions limitées, protégées
Méningite à méningocoque Méningite à pneumocoque Méningite virale	Éviction jusqu'à guérison clinique Pas d'éviction Pas d'éviction
Mononucléose infectieuse	Pas d'éviction
Oreillons	Pas d'éviction
Otites	Pas d'éviction
Pédiculose du cuir chevelu	Pas d'éviction
Roséole (exanthème subit)	Pas d'éviction
Rougeole	Éviction pendant 5 jours après le début de l'éruption
Rubéole	Pas d'éviction
Scarlatine	Éviction pendant 2 jours après le début de l'antibiothérapie
Teigne du cuir chevelu	Éviction jusqu'à présentation d'un certificat médical de non-contagiosité
Tuberculose	Éviction jusqu'à présentation d'un certificat médical de non-contagiosité (non bacillifère)
Varicelle	Pas d'éviction (avis médical pour les sujets à risque non immunisés)
Verrue vulgaire	Pas d'éviction
VIH	Pas d'éviction

Références

	GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf
	Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. HCSP, 2012. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch. Pediatr. 23, S1–S55. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf. HS 3.

Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. 2012. HCSP. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306.

CHAPITRE

29

Fièvre aiguë

Item et objectifs du CNCI

Item 144 – UE 6 – Fièvre aiguë chez l'enfant et l'adulte

- Diagnostiquer la cause. Conduire le diagnostic étiologique d'une fièvre aiguë.
- Connaître les indications et les modalités du traitement symptomatique d'une fièvre aiguë.
- Identifier les situations d'urgence et celles imposant l'hospitalisation d'un patient fébrile.

Avant de commencer…

La fièvre est le symptôme le plus fréquent chez l'enfant, surtout chez le nourrisson.
Elle est habituellement définie comme une **température ≥ 38 °C quel que soit l'âge.**

La principale crainte devant un état fébrile aigu est l'**infection bactérienne sévère**. Les principales infections bactériennes sévères sont les pneumonies et pleuropneumopathies, les méningites bactériennes, les pyélonéphrites, les diarrhées invasives (glairosanglantes), les infections ostéoarticulaires (arthrites, ostéomyélites et ostéoarthrites), les dermohypodermites et, enfin, les bactériémies occultes (bactériémie sans point d'appel clinique infectieux).
Le risque d'infection bactérienne sévère est inversement proportionnel à l'âge. Ainsi, on considère que :

- avant 1 mois, l'examen clinique n'est pas suffisant et tout nouveau-né fébrile est *a priori* suspect d'infection bactérienne ; l'attitude généralement admise est d'explorer toutes les fièvres à cet âge et de traiter par antibiotiques en milieu hospitalier les nouveau-nés fébriles en attendant d'avoir éliminé une cause bactérienne ;
- entre 1 et 3 mois (en particulier avant 6 semaines de vie), les infections bactériennes sévères ont une fréquence encore élevée (6 à 10 %) : pneumonies, méningites, infections urinaires et bactériémies occultes. S'il est communément admis qu'il est nécessaire d'explorer tous les très jeunes nourrissons fébriles, la décision de traiter par antibiotiques (le plus souvent en milieu hospitalier) n'est pas systématique ; elle sera conditionnée par les résultats de l'évaluation du risque infectieux qui reposera sur la confrontation des données cliniques et des résultats des explorations complémentaires ;
- après 3 mois, les infections virales prédominent très largement : l'examen clinique oriente la prescription d'examens complémentaires, qui n'est plus systématique (cf. items correspondants).

Dans tous les cas, le clinicien doit savoir **identifier rapidement les situations d'urgence** : mauvaise tolérance symptomatique, gravité liée à l'étiologie ou à un terrain à risque.
Des troubles hémodynamiques reliés à un sepsis justifient un remplissage vasculaire.
Le traitement étiologique adapté, notamment l'antibiothérapie en cas de cause bactérienne, permet la guérison clinique et le retour à l'apyrexie.

I. Pour bien comprendre

A. Physiopathologie

L'homéothermie résulte d'un équilibre entre thermogenèse et thermolyse, régulé par un centre thermorégulateur situé dans l'hypothalamus antérieur.

L'élévation thermique répond à deux mécanismes parfois associés : la fièvre et l'hyperthermie.

La **fièvre** entraîne le déplacement vers le haut du point d'équilibre thermique, ce qui conduit l'hypothalamus antérieur à émettre des influx nerveux visant à augmenter la température centrale vers ce nouveau point d'équilibre. Il en résulte une vasoconstriction (diminuant la thermolyse) et des frissons (augmentant la thermogenèse).

L'**hyperthermie** peut (indépendamment de toute élévation du point d'équilibre thermique et donc de toute fièvre) être induite par une augmentation de la thermogenèse (exercices musculaires intenses) et/ou une diminution de la thermolyse (température extérieure élevée : coup de chaleur).

B. Définition de la fièvre aiguë

La fièvre est le symptôme le plus fréquent chez l'enfant.

Le **chiffrage de la température corporelle** est alors indispensable.

La méthode de référence est le thermomètre électronique par voie rectale.

La voie buccale ou axillaire nécessite un temps de prise plus long, et a de plus l'inconvénient d'une sous-estimation fréquente (ajouter +0,4 °C si voie buccale, +0,5 °C si axillaire).

Le thermomètre à infrarouges par voie auriculaire présente l'avantage d'un temps de prise rapide, mais manque parfois de précision.

Définition de la fièvre quel que soit l'âge :

- élévation de la température centrale au-dessus de 38 °C ;
- chez un enfant normalement couvert, dans une température ambiante tempérée, en l'absence d'activité physique intense (HAS, 2016).

Une fièvre est dite **aiguë** lorsqu'elle évolue depuis moins de 5 jours chez le nourrisson, et moins de 1 semaine chez l'enfant plus âgé. Au-delà, on parle de fièvre prolongée.

Ce qui distingue la fièvre aiguë du nourrisson de celle de l'adulte :

- la fréquence des causes virales bénignes (âge ≥ 3 mois) ;
- la durée seuil de 5 jours pour parler de fièvre aiguë (plus courte que chez l'adulte) ;
- les complications propres à la fièvre (crise fébrile) ;
- l'impact thérapeutique des mesures physiques (suppléments hydriques…).

Fièvre = T °C ≥ 38 °C chez un enfant normalement couvert, dans une température ambiante tempérée, en l'absence d'activité physique intense (HAS, 2016).

II. Conduite à tenir chez un enfant fébrile

A. Identifier les situations d'urgence

1. Fièvre et signes potentiels de gravité

Le niveau de la température ne témoigne pas à lui seul de la gravité d'une fièvre.

De principe, la gravité d'un état fébrile s'évalue sur trois domaines (tableau 29.1) :

- les signes de défaillance vitale (neurologique, respiratoire et surtout hémodynamique);
- l'orientation clinique vers une étiologie *a priori* sévère;
- l'existence d'un terrain fragilisé.

Tableau 29.1. Critères de gravité chez un nourrisson ou un enfant fébrile.

Signes de défaillance vitale	Signes en faveur d'une étiologie sévère	Identification d'un terrain à risque
Neurologiques : – trouble de la conscience (Glasgow) – trouble du comportement (cri plaintif, geignement) Respiratoires : – polypnée – signes de lutte – geignement expiratoire (*grunting*) – SaO_2 basse Hémodynamiques : – tachycardie – TRC allongé – pouls faible, filant – extrémités froides – coloration pâle, grise – PAS abaissée	Signes de détresse respiratoire sévère (pneumonie, pleuropneumopathie) Troubles hémodynamiques (sepsis) Purpura fébrile (infection à méningocoque) Érythème diffus (syndrome toxinique) Syndrome méningé Anomalies du tonus et troubles de la conscience (méningite, encéphalite) Douleurs à la mobilisation d'un membre (ostéoarthrite) Selles glairosanglantes avec forte fièvre (diarrhée bactérienne)	Âge du sujet (nouveau-né, nourrisson d'âge < 6 semaines) Existence d'une pathologie connue : – drépanocytose – immunosuppression – cathéter central – affection chronique pulmonaire ou rénale, maladie systémique Capacités de surveillance possiblement limitées de l'entourage

Alerte : teint gris, purpura, troubles hémodynamiques, détresse respiratoire ou neurologique.
Identifier un terrain à risque et des difficultés de surveillance de l'entourage.

2. Complications possiblement reliées à la fièvre

Les **crises fébriles** concernent 2 à 5 % des enfants (voir chapitre 52).

Une crise fébrile (anciennement crise convulsive hyperthermique, CCH) est définie comme : une crise convulsive occasionnelle, survenant en climat fébrile, chez un enfant âgé habituellement de 1 à 5 ans, dont le développement psychomoteur est normal, et en dehors de toute atteinte infectieuse (ou non) du SNC.

La **déshydratation aiguë** est très rare dans ce contexte de fièvre isolée (sans troubles digestifs).

Le **syndrome d'hyperthermie majeure** est devenu exceptionnel. Son mécanisme est double : fièvre liée à une maladie intercurrente banale souvent virale et hyperthermie par entrave de la thermolyse (enfant surcouvert). Il associe une température supérieure à 40,5 °C, un collapsus et des atteintes multiviscérales à haut risque de décès ou de séquelles neurologiques. Parfois, il s'agit d'une décompensation d'une maladie métabolique.

Crise fébrile : rechercher des signes d'infection neuroméningée.

B. Conduire le diagnostic étiologique

1. Enquête clinique

Anamnèse

Caractéristiques de l'enfant :

- âge à prendre en considération (nouveau-né, < 6 semaines, < 3 mois);
- antécédents d'infections sévères;
- présence de facteurs de risque d'infection néonatale (particulièrement importants à considérer dans les 4 à 6 premières semaines de vie) :
  - prélèvement vaginal maternel positif pour SGB;
  - fièvre maternelle en périnatal;
  - prématurité;
  - rupture de la poche des eaux > 12 heures;
  - liquide amniotique teinté;
- absence de contexte épidémiologique ou de contage viral;
- terrain à risque (tableau 29.1);
- statut vaccinal.

Circonstances :

- contage infectieux;
- voyage en pays tropical;
- antibiothérapie récente, chimiothérapie.

Caractéristiques de la fièvre :

- début brutal ou progressif;
- signes d'appel clinique (avec leur chronologie) :
  - comportement général, prise alimentaire;
  - rhinopharyngite, otalgie, odynophagie, toux, douleurs abdominales;
  - céphalées, signes fonctionnels urinaires, arthralgies, éruption cutanée;
- nombre de jours de fièvre;
- qualité de la réponse au traitement éventuel (paracétamol).

Examen physique

Constantes (à comparer aux valeurs normales pour l'âge) : voir chapitre 67.
Examen complet sur un enfant totalement déshabillé.

Signes cliniques d'infection potentiellement sévère à rechercher activement (à tout âge) :

- troubles de la vigilance et/ou du tonus : somnolence, hypotonie;
- troubles du comportement : anomalies du cri, irritabilité ou inconsolabilité;
- troubles de l'hémodynamique : tachycardie, TRC ≥ 3 s, pouls mal perçus;
- troubles de la coloration : teint gris, pâleur, cyanose, marbrures;

- signes de détresse respiratoire : polypnée, signes de lutte ;
- signes de déshydratation aiguë, difficultés d'alimentation ;
- signes en faveur d'une infection ostéoarticulaire : douleur à la mobilisation ;
- autres signes : purpura, distension abdominale.

Âge < 3 mois, statut vaccinal, contage infectieux, voyage en pays tropical.
Constantes, troubles hémodynamiques, signes méningés, purpura, détresse respiratoire.

2. Enquête paraclinique

Rationnel

En l'absence de signes de gravité, la fièvre ne justifie habituellement pas de réaliser des examens complémentaires.

Le diagnostic étiologique est souvent relié à une cause bénigne virale, ne requérant qu'une simple surveillance en ambulatoire par les parents, sans nécessité d'enquête paraclinique.

Cette décision pourra être réévaluée selon les modalités évolutives de la fièvre et des signes d'accompagnement pouvant justifier d'une nouvelle consultation et d'examens complémentaires orientés. Une fièvre devenant prolongée nécessite un minimum d'investigations.

À ce stade, les examens complémentaires s'inscrivent dans une démarche de décision clinique avec deux objectifs : préciser le diagnostic et orienter le traitement.

Prescription en cas de critères de gravité chez un enfant fébrile (tableau 29.1)

Examens complémentaires :

- bilan inflammatoire (systématique) :
  - NFS-plaquettes ;
  - CRP ± PCT (intérêt si fièvre récente) ;
- examens bactériologiques :
  - BU ± ECBU en cas de fièvre persistante isolée et/ou chez le nourrisson de moins de 3 mois (ECBU d'emblée si âge < 1 mois) ;
  - hémoculture(s) en cas de signes de sepsis ou chez le nourrisson d'âge < 6 semaines ;
  - examen du LCR (en l'absence de troubles hémodynamiques) en cas de signes de méningite ou systématiquement chez le nourrisson d'âge < 6 semaines (un enfant de cet âge chez qui serait porté le diagnostic de pyélonéphrite à l'ECBU doit bénéficier également d'un examen du LCR afin de rechercher une méningite associée car la barrière hémato-méningée est perméable) ;
- ± TDR grippe, virologie nasale en milieu hospitalier ;
- frottis-goutte épaisse en cas de retour de zone paludéenne ;
- examens d'imagerie : radiographie du thorax de face (notamment si signes respiratoires).

Cas habituel : examen(s) complémentaire(s) orienté(s) uniquement par la clinique.
Situations à risque (notamment âge < 3 mois) : enquête paraclinique systématique.

III. Prise en charge thérapeutique

A. Orientation de l'enfant (fig. 29.1)

1. Indications d'hospitalisation

Fonction du contexte clinique et de l'enquête paraclinique :

- enfant ayant un terrain à risque ;
- enfant ayant des signes évocateurs d'une infection grave ;
- pathologie retrouvée nécessitant un traitement et/ou une surveillance en milieu hospitalier.

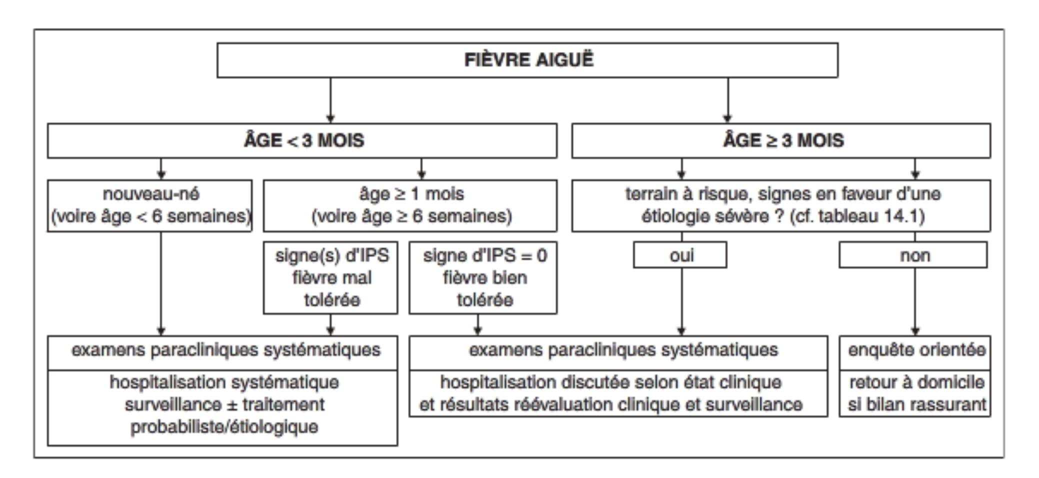


Fig. 29.1. Conduite à tenir devant une fièvre aiguë de l'enfant.
IPS : infection potentiellement sévère.

2. Connaître les conditions d'une prise en charge ambulatoire

La prise en charge d'une fièvre aiguë bénigne, situation la plus fréquente chez un enfant non à risque, est ambulatoire.

Il convient d'évaluer la compréhension de la prescription par la famille, les possibilités de traitement symptomatique (notamment la nuit), en informant qu'une maladie virale peut entraîner une fièvre susceptible de durer jusqu'à 3 voire 5 jours.

Il faut également transmettre à la famille, sans l'alarmer, les **signes de gravité devant conduire à une nouvelle consultation** urgente : anomalies du teint, anomalies des cris, pleurs inconsolables, troubles de la conscience, troubles hémodynamiques ou signes de détresse respiratoire. Il est recommandé d'écrire ces informations sur l'ordonnance remise aux parents.

B. Prise en charge symptomatique d'une fièvre

1. Connaître les indications du traitement symptomatique

Le traitement d'un état fébrile aigu est justifié s'il a pour objectifs :

- le confort de l'enfant :
  - récupération de la vigilance et du contact avec l'environnement;
  - capacité aux jeux et aux activités, reprise de l'appétit;
- la réduction d'une douleur éventuelle associée;
- et non le retour à l'apyrexie ou la prévention des crises fébriles.

Ce traitement symptomatique ne « masquera » pas la fièvre et ne gênera pas l'évaluation du suivi de l'épisode fébrile. Il doit être bien évidemment complété par le traitement étiologique probabiliste ou confirmé d'une cause sévère, notamment d'origine bactérienne.

Objectif du traitement symptomatique de l'état fébrile aigu = confort de l'enfant.

2. Connaître ses principales modalités

Méthodes physiques

Elles reproduisent les échanges que l'organisme met en jeu avec le milieu extérieur pour assurer sa régulation thermique : déshabillage (radiation), boissons fraîches (conduction), brumisation (évaporation), ventilateurs (convexion).

Trois mesures simples sont à proposer :

- donner à boire aussi souvent que possible (notamment la nuit);
- ne pas surcouvrir l'enfant;
- ne pas surchauffer la pièce environnante.

Les autres méthodes (bains tièdes, enveloppements humides…) sont actuellement abandonnées.

Suppléments hydriques, ne pas surcouvrir l'enfant ni surchauffer la pièce.

Traitement médicamenteux

Le **paracétamol** doit être privilégié pour traiter les états fébriles.

La voie orale est la seule à privilégier. Sa posologie est de 60 mg/kg par jour à répartir en 4 ou 6 prises (délai minimal de 4 heures entre deux prises). L'administration a été facilitée par les pipettes doseuses (prescription unitaire correspondant au poids de l'enfant chiffré dessus).

La posologie de la voie intraveineuse diffère selon l'âge : 7,5 mg/kg/6 heures pour les nourrissons d'âge < 1 an et/ou de poids < 10 kg, 15 mg/kg/6 heures au-delà (IVL 20 minutes).

Ses effets indésirables sont rares. La toxicité hépatique est décrite pour des doses supérieures à 150 mg/kg par jour. Il n'a pas d'action sur la synthèse des prostaglandines et n'a donc pas les effets indésirables possibles des AINS. Il n'a qu'un faible risque d'interaction médicamenteuse.

Deux AINS sont cités dans les recommandations de la HAS pour le traitement des affections fébriles : l'ibuprofène après 3 mois, le kétoprofène après 6 mois. L'**ibuprofène** est la molécule prescrite en pratique. Sa posologie est de 20–30 mg/kg par jour en 4 prises.

Leur prescription doit être évitée en cas de varicelle, d'infection pulmonaire ou ORL sévère, d'infection bactérienne sévère, d'infection cutanée ou des tissus mous, ou en cas de risque de déshydratation.

L'**aspirine** (acide acétylsalicylique) n'est pas indiquée en France.

Elle partage avec l'ibuprofène les effets indésirables des AINS (allergiques, digestifs et rénaux). On lui attribue en outre un risque de syndrome de Reye en cas de grippe et de varicelle.

3. Prescrire un traitement antipyrétique en pratique

Une monothérapie par voie orale doit être privilégiée.

Il convient de choisir le médicament de première intention en fonction des contre-indications, mises en garde et précautions d'emploi et d'utiliser une seule molécule en monothérapie pendant les 24 premières heures (HAS, 2016).

Il est indispensable d'avoir recours à des formes galéniques adaptées à l'enfant, avec utilisation de posologies unitaires aisément administrables, actuellement facilitées par des systèmes gradués (pipettes graduées en kg de poids).

Le **paracétamol** est recommandé en première intention (Afssaps).

La posologie orale est : 15 mg/kg/6 heures (ou dose « poids en kg » toutes les 6 heures), sans omettre si nécessaire et selon l'inconfort de l'enfant une prise nocturne.

L'**ibuprofène** ne doit pas être prescrit de manière systématique.

Selon les dernières recommandations de la HAS, seul un inconfort persistant malgré un traitement bien conduit pendant au moins 24 heures nécessite une réévaluation médicale, qui seule peut juger du bien-fondé de la substitution éventuelle du médicament antipyrétique (prescrit) ou d'une association (de deux molécules).

En première intention : paracétamol par voie orale en monothérapie.

Références

American Academy of Pediatrics, 2008. Febrile seizures : clinical practice guideline for the long-term management of the child with simple febrile seizures. Pediatrics 121, 1281–1286.

American Academy of Pediatrics, 2011. Fever and antipyretic use in children. Pediatrics 127, 580–587.

Bourrillon, A., Benoist, G., 2010. Fièvre chez l'enfan. EMC – AKOS (Traité de Médecine)., pp.1–7 (Article 8-0100).

Gajdos, V., 2007. Fièvre du nourrisson de moins de 3 mois. Revue du Praticien. Médecine générale 21, 786–787.

Nijman, R.G., Vergeouve, Y., Thompson, M., et al., 2013. Clinical prediction model to aid emergency doctors managing febrile children at risk of serious bacterial infection : diagnostic study. BMJ 346, f1706.

Van den Bruel, A., Haj-Hassan, T., Thompson, M., et al., 2010. Diagnostic value of clinical features at presentation to identify serious bacterial infection in children in developed countries : a systematic review. Lancet 375, 834–845.

	Prise en charge de la fièvre de l'enfant : mise au point. Afssaps, 2004. http://ansm.sante.fr/content/download/6212/60216/version/4/file/mapfiev.pdf
	Prise en charge hémodynamique du sepsis sévère : consensus. SFAR, SRLF, 2005. http://www.srlf.org/wp-content/uploads/2015/12/2005_10_13_conference_de_consensus_commune_prise_en_charge_hemodynamique_sepsis_severe.pdf
	Prise en charge de la fièvre chez l'enfant. Fiche mémo. HAS, octobre 2016. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-10/fiche_memo_-_prise_en_charge_de_la_fievre_chez_lenfant.pdf

Prise en charge de la fièvre de l'enfant : mise au point. 2004. Afssaps. http : //ansm.sante.fr/content/download/6212/60216/version/4/file/mapfiev.pdf.

Prise en charge hémodynamique du sepsis sévère : consensus. 2005. SFAR, SRLF. http : //www.srlf.org/wp-content/uploads/2015/12/2005_10_13_conference_de_consensus_commune_prise_en_charge_hemodynamique_sepsis_severe.pdf.

Prise en charge de la fièvre chez l'enfan. Fiche mémo. octobre 2016. HAS. http : //www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-10/fiche_memo_-_prise_en_charge_de_la_fievre_chez_lenfant.pd.

CHAPITRE
30
Rhinopharyngite

Item et objectif du CNCI

Item 146 – UE 6 – Angines de l'adulte et de l'enfant et rhinopharyngites de l'enfant

- Savoir prescrire le traitement approprié à un patient présentant une rhinopharyngite.

Avant de commencer…

Les rhinopharyngites sont les infections virales bénignes les plus fréquentes chez le nourrisson et le jeune enfant.

Elles sont un problème de santé publique car elles induisent :

- des consultations médicales extrêmement fréquentes;
- de très nombreuses prescriptions antibiotiques inappropriées.

Elles doivent bénéficier en pratique le plus souvent d'un seul traitement symptomatique bien conduit.

I. Pour bien comprendre

A. Épidémiologie

La rhinopharyngite est définie comme une atteinte inflammatoire du pharynx (cavum) et des fosses nasales.

C'est une affection bénigne et fréquente, première pathologie infectieuse et première cause de consultation en pédiatrie, notamment à l'âge préscolaire.

Cette pathologie infectieuse est exclusivement d'origine virale.
Les principaux virus sont : rhinovirus, coronavirus, VRS, virus influenzae et parainfluenzae.
La contamination est strictement interhumaine par voie aérienne. La contagiosité est importante. La durée d'incubation est brève (48–72 heures).

Affection virale fréquente et bénigne.

B. Rappels anatomiques et immunologiques

Chez le nouveau-né et le nourrisson, le cou est particulièrement court. L'abouchement céphalique du larynx se situe au niveau de C4 à la naissance, au niveau de C7 vers l'âge de 7 ans.

La ventilation est exclusivement nasale jusqu'à l'âge de 6–12 semaines. Au terme de l'âge de 3 mois, la descente relative du larynx facilite la respiration buccale.

Une participation sinusienne est habituelle en raison de l'atteinte diffuse des muqueuses naso-sinusiennes et rhinopharyngées chez l'enfant (voir chapitre 33).

À la naissance, l'enfant est protégé passivement par les immunoglobulines maternelles, et ce durant le temps de maturation de son tissu lymphoïde.

Les antigènes de l'environnement pénétrant par les fosses nasales, vont alors induire une hypertrophie physiologique des végétations adénoïdes, reflétant ainsi la maturation immunitaire.

Jusqu'à l'âge d'environ 7 ans, l'enfant peut ainsi développer plusieurs épisodes annuels de rhinopharyngites aiguës, témoignant de son exposition et adaptation immunitaire aux antigènes de l'environnement. Les végétations adénoïdes involuent ensuite spontanément, pour disparaître totalement à l'âge adulte.

La respiration d'un nouveau-né est quasi exclusivement nasale.

II. Diagnostiquer une rhinopharyngite

A. Diagnostic clinique

1. Rhinopharyngite non compliquée

Tableau clinique typique :

- rhinite :
  - écoulement nasal antérieur ou postérieur, avec obstruction susceptible d'entraîner une gêne alimentaire chez le jeune nourrisson;
  - toux, parfois émétisante;
- pharyngite (muqueuse rouge ± œdémateuse);
- signes associés inconstants :
  - fièvre généralement modérée (< 38,5 °C);
  - adénopathies sous-angulo-maxillaires bilatérales;
  - otite congestive (fréquente, d'origine virale).

2. Complications possibles

Principales complications bactériennes :

- OMA purulente;
- conjonctivite purulente;
- sinusite aiguë (plus rare).

Le caractère puriforme de la rhinorrhée et l'existence d'une fièvre (dans les délais normaux d'évolution) ne sont pas synonymes d'infection ou de surinfection bactérienne (Afssaps, 2005).

Examiner les tympans en cas de rhinopharyngite aiguë.

B. Enquête paraclinique

Le diagnostic de rhinopharyngite aiguë est exclusivement clinique.

Aucun examen complémentaire n'est habituellement utile.
Aucune recherche bactériologique ou virologique sur le sérum ou les sécrétions nasales n'est indiquée en l'absence de données cliniques faisant craindre une complication bactérienne sévère ou un autre diagnostic.

Pas de prescription d'examen complémentaire.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Orientation

Il s'agit d'une pathologie bénigne, de prise en charge en ambulatoire.

Aucune mesure d'isolement spécifique n'est requise.
L'éviction d'une collectivité d'enfants n'est pas obligatoire. Sa fréquentation n'est cependant pas souhaitable durant la phase aiguë de l'infection (recommandations HCSP, 2012).

B. Prise en charge thérapeutique

1. Généralités

La rhinopharyngite répond au seul traitement symptomatique :

- désobstruction rhinopharyngée (DRP) ;
- prise en charge de l'état fébrile (si inconfort).

Une antibiothérapie par voie générale ou locale n'est pas justifiée.

2. Désobstruction rhinopharyngée

Le lavage des fosses nasales se fait avec du sérum physiologique.

Toute prescription de médicaments autres est le plus souvent inutile.
Les vasoconstricteurs par voie nasale ou générale sont contre-indiqués avant l'âge de 15 ans.

Traitement principal = désobstruction rhinopharyngée avec du sérum physiologique.

3. Rares indications de l'antibiothérapie

Elle n'est possiblement indiquée qu'en cas de complications bactériennes (voir chapitres 32 et 33) :

- OMA purulente ;
- certaines formes de sinusite maxillaire, ethmoïdite aiguë.

Antibiothérapie : possiblement indiquée en cas de complication bactérienne avérée.

C. Suivi de l'enfant

La récidive des épisodes est liée à la multiplicité des virus responsables et au risque de contamination. Ces récidives correspondent habituellement à des évolutions non compliquées et s'intègrent parmi les phénomènes de maturation immunitaire de l'enfant.

Références

	GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf
	Indications de l'adénoïdectomie et/ou de l'amygdalectomie chez l'enfant. ANAES, 1997. http://campus.cerimes.fr/orl/enseignement/angine/site/html/IndicationOP.pdf

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped 23, S1–S55. HS 3. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

Indications de l'adénoïdectomie et/ou de l'amygdalectomie chez l'enfant. 1997. ANAES. http://campus.cerimes.fr/orl/enseignement/angine/site/html/IndicationOP.pdf.

CHAPITRE

31

Angines

Item et objectifs du CNCI

Item 146 – UE 6 – Angines de l'adulte et de l'enfant et rhinopharyngites de l'enfant

- Connaître les principales formes cliniques des angines, leurs agents étiologiques et leurs complications.
- Connaître l'utilisation appropriée du test de diagnostic rapide (TDR).
- Savoir prescrire le traitement approprié, antibiotique et/ou symptomatique, à un patient présentant une angine.

Avant de commencer...

L'angine est une infection des amygdales palatines voire de l'ensemble du pharynx.
Les angines érythémateuses et érythématopultacées seront particulièrement détaillées dans ce chapitre.

On distingue :

- les angines virales (majoritaires);
- les angines bactériennes (dues au streptocoque du groupe A).

Le diagnostic positif d'angine est clinique.
Seul l'examen microbiologique (TDR streptocoque du groupe A) réalisé en pratique courante permet de confirmer ou d'infirmer l'étiologie bactérienne, et de porter ainsi une indication justifiée et rationnelle d'antibiothérapie.

La prise en charge thérapeutique des angines bactériennes repose sur :

- l'amoxicilline 50 mg/kg par jour pendant 6 jours;
- l'éviction obligatoire de la collectivité d'enfants fréquentée jusqu'à 48 heures d'antibiothérapie.

I. Pour bien comprendre

A. Définitions

La pharyngite est une inflammation de l'oropharynx.
L'angine (ou amygdalite) est une infection douloureuse et fébrile des amygdales.

Il existe quatre formes anatomocliniques d'angines :

- les angines érythémateuses ou érythématopultacées ;
- les angines pseudo-membraneuses ;
- les angines vésiculeuses ;
- les angines ulcéronécrotiques.

Les angines érythémateuses ou érythématopultacées sont le point clé de cet item.

Les autres formes d'angine sont très rares chez l'enfant. Un court rappel de leurs particularités cliniques est proposé dans le § IV. Annexe.

Retenir avant tout les angines érythémateuses ou érythématopultacées.

B. Épidémiologie des angines érythémateuses et érythématopultacées

Le pic d'incidence se situe entre les âges de 5 et 15 ans.

Les angines sont, avec les otites, les infections ORL les plus fréquentes chez l'enfant.

Elles sont coûteuses, générant 8 millions de prescriptions antibiotiques annuelles en France.

On distingue les angines virales et les angines bactériennes.

Les **angines virales** sont les plus fréquentes : adénovirus, influenzavirus et parainfluenzavirus, VRS, EBV…

Les **angines bactériennes** sont liées avant tout à *Streptoccocus pyogenes* = streptocoque β-hémolytique du groupe A (SGA).

Seule une angine bactérienne à SGA justifie d'une antibiothérapie active.

D'autres bactéries isolées dans les prélèvements de gorge des enfants atteints d'angines n'ont habituellement aucun rôle pathogène démontré : *Haemophilus influenzae* et *H. parainfluenzae*, *Moraxella catarrhalis*, pneumocoque, staphylocoque, anaérobies…

Le SGA est constamment sensible à l'amoxicilline. Le pourcentage des souches de SGA résistantes aux macrolides (CMI > 4 mg/L à l'érythromycine) est faible (3 % en 2011).

Les angines bactériennes ne sont habituellement authentifiées qu'après l'âge de 3 ans.

Pas d'antibiotique sans un test microbiologique affirmant l'origine bactérienne de l'angine.

C. Physiopathologie, anatomie

La figure 31.1 représente une vue anatomique de l'oropharynx en bouche ouverte.

II. Diagnostiquer une angine

A. Enquête clinique

1. Faire le diagnostic positif d'angine

Données anamnestiques utiles :

- âge de l'enfant ;
- existence d'une fièvre ± élevée ;

- appréciation de l'odynophagie +/– diminution de la prise alimentaire;
- contexte viral, contage d'angine (entourage familial, collectivité).

Tableau clinique typique associant :
- fièvre de niveau variable;
- modifications de l'aspect de l'oropharynx : amygdales congestives (fig. 31.2, voir cahier couleur), ± enduit blanchâtre détachable à l'abaisse-langue (fig. 31.3, voir cahier couleur);
- autres signes inconstants : adénopathies cervicales sensibles.

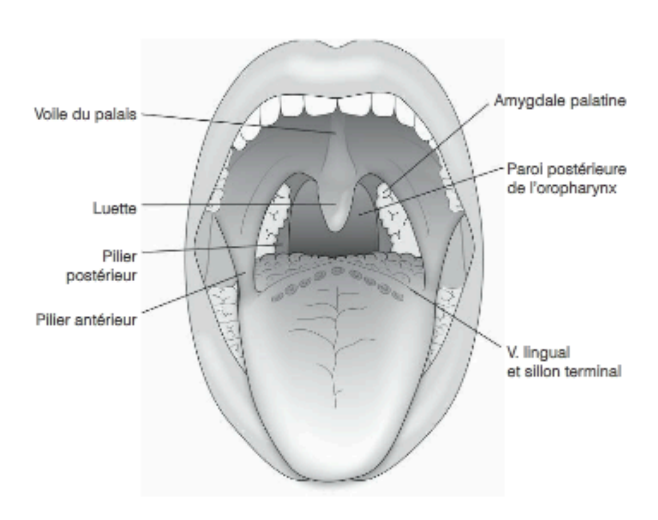


Fig. 31.1. Vue anatomique de l'oropharynx en bouche ouverte.

2. Orientation étiologique

Certains arguments cliniques peuvent orienter (tableau 31.1).

Tableau 31.1. Arguments cliniques évocateurs d'une angine virale et d'une angine à SGA.

	Angine virale	Angine à SGA
Épidémiologie	– Environnement (épidémique) – À tout âge	– Hiver, début du printemps – 3 à 15 ans (pic à l'âge de 5 ans)
Anamnèse	– Début progressif – Fièvre variable – Odynophagie modérée	– Début brutal – Fièvre élevée – Odynophagie intense
Clinique	– Aspect érythémateux ± vésicules – ± Toux, rhinorrhée, myalgies – ± Conjonctivite, éruption cutanée	– Érythème pharyngé intense, purpura du voile – ± Douleurs abdominales, vomissements – ± Adénopathies sensibles

Aucune donnée clinique ne permet d'affirmer l'origine bactérienne ou non d'une angine, y compris le caractère pultacé.

Le score de Mac Isaac, décrit chez l'adulte, n'est pas validé chez l'enfant.

B. Enquête paraclinique

1. Généralités

Le diagnostic positif d'angine est clinique.

Seul l'examen microbiologique (TDR pour le streptocoque du groupe A en pratique courante, plus rarement la mise en culture d'un prélèvement de gorge amygdalien) permet de confirmer l'étiologie bactérienne et de porter l'indication justifiée de l'antibiothérapie.

2. Examens microbiologiques

Test de diagnostic rapide pour le streptocoque du groupe A

Cet examen est de réalisation simple en consultation médicale.

Il consiste en un écouvillonnage effectué sur la face interne des amygdales (la qualité du geste conditionnant la performance technique du test). Le résultat est obtenu en moins de 5 minutes.

La sensibilité du test a été évaluée à 90 % et sa spécificité > 95 %. Il repose sur la mise en évidence des antigènes de paroi (polysaccharide C) de *Streptococcus pyogenes* (streptocoque du groupe A).

Le TDR pour le streptocoque du groupe A (Streptotest®) est recommandé pour tous les enfants âgés de plus de 3 ans chez lesquels le diagnostic d'angine a été porté par l'examen clinique.

Il est inutile chez les enfants âgés de moins de 3 ans, chez lesquels le diagnostic d'angine est rare et le plus fréquemment d'origine virale.

Culture du prélèvement pharyngé

La culture à visée diagnostique du prélèvement pharyngé n'est plus réalisée en pratique.

Son résultat n'est en effet obtenu qu'au terme d'un délai de 1 à 2 jours.

Elle est éventuellement utile dans deux situations (chez l'enfant d'âge ≥ 3 ans) :

- échec thérapeutique à 72 heures d'évolution ;
- négativité du TDR et facteurs de risque de rhumatisme articulaire aigu (RAA), c'est-à-dire en France aujourd'hui, essentiellement les patients ayant un antécédent de RAA.

Réalisation d'un TDR pour le SGA en cas d'angine chez un enfant âgé de plus de 3 ans.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Orientation

Il s'agit d'une pathologie le plus souvent bénigne, de prise en charge en ambulatoire.

Les **indications d'hospitalisation** sont exceptionnelles et reliées à la gravité d'éventuelles complications.

Un **avis spécialisé ORL** n'est nécessaire qu'en cas de complications locorégionales (rares).

Une **éviction d'une collectivité** d'enfants est obligatoire jusqu'à 48 heures d'antibiothérapie en cas d'angine bactérienne à SGA (recommandations du CSHPF).

B. Antibiothérapie par voie générale

1. Qui traiter ?

Seule l'antibiothérapie au cours des angines érythémateuses et érythématopultacées est détaillée dans ce chapitre.

L'antibiothérapie est indiquée pour les angines bactériennes avec TDR positif pour le streptocoque du groupe A (réalisé chez les enfants âgés de plus de 3 ans).

Un TDR pour le streptocoque du groupe A négatif conduit à considérer l'étiologie de l'angine comme très probablement virale. L'antibiothérapie est alors inutile. Aucun contrôle systématique par culture n'est justifié (à l'exception des sujets à haut risque de RAA).

2. Comment traiter ?

L'**antibiothérapie de première intention** est l'amoxicilline 50 mg/kg par jour (sans dépasser 2 g) en deux prises *per os* pendant une durée de 6 jours.

En cas d'allergie aux pénicillines (éventualité rare à suspecter avec prudence) sans contre-indication aux céphalosporines, il peut être prescrit l'une des C3G orales : cefpodoxime-proxétil pendant 5 jours, céfuroxime-axétil pendant 4 jours.

En cas de contre-indication aux bêtalactamines (éventualité exceptionnelle), le recours aux macrolides se trouve justifié : azithromycine en une prise *per os* pendant 3 jours, clarithromycine en deux prises *per os* pendant 5 jours.

L'intérêt du recours à une antibiothérapie par voie locale n'est pas démontré.

Antibiothérapie de première intention pour une angine à SGA = amoxicilline per os pendant 6 jours.

C. Mesures symptomatiques

Le traitement antalgique repose sur le paracétamol.

Ni les AINS à doses anti-inflammatoires ni les corticoïdes ne sont recommandés en l'absence de données permettant d'établir leurs bénéfices, alors que leurs risques sont notables.

D. Suivi de l'enfant

1. Suivi immédiat

La guérison est habituelle en quelques jours : régression des signes généraux (fièvre) et fonctionnels (odynophagie).

La persistance des symptômes à 72 heures doit conduire à réexaminer l'enfant et à pratiquer un nouveau prélèvement microbiologique (TDR et/ou culture pharyngée) en cas de persistance des signes oropharyngés.

2. Échec de l'antibiothérapie initiale et complications

Échec de l'antibiothérapie initiale

Il convient de rechercher à l'examen une complication de l'angine à SGA.

La culture du prélèvement pharyngé peut être utile pour obtention d'un antibiogramme et vérification de l'absence de résistance de la souche de SGA à l'antibiotique utilisé.

Causes d'échec d'éradication du SGA dans le traitement des angines :

- mauvaise compliance au traitement ;
- réinfection à partir de l'entourage en fin de traitement ;
- interférence bactérienne :
  - destruction de l'amoxicilline par des bêtalactamases produites par des bactéries de la flore pharyngée ;
  - diminution de l'effet barrière de la flore assurant la protection de la recolonisation par un SGA.

Documentation bactériologique par culture pharyngée seulement si échec du traitement antibiotique.

Complications

Complications **locorégionales** (avant tout, mais devenues très rares), à rechercher devant des signes tels que trismus, torticolis, odynophagie sévère :

- phlegmon péri-amygdalien ;
- abcès rétropharyngé ou parapharyngé.

Complications générales (exceptionnelles) :

- contamination d'un sujet à risque (varicelle) par un SGA : fasciite, choc toxique streptococcique ;
- syndromes post-streptococciques, devenus exceptionnels dans les pays industrialisés : RAA, glomérulonéphrite aiguë.

Complications post-streptococciques : exceptionnelles dans les pays développés.
Toujours penser à un abcès rétropharyngé ou parapharyngé en cas de torticolis fébrile.

3. Prise en charge préventive des récidives

Les indications de l'**amygdalectomie** doivent être toujours rationnellement justifiées compte tenu de la morbimortalité postopératoire possible.

Ses indications sont actuellement très réduites, le plus souvent limitées aux infections récidivantes sévères et aux pathologies obstructives significatives (voir chapitre 62, SAOS).

IV. Annexe

Les autres formes anatomocliniques d'angines sont très rares en pédiatrie.

Toutefois, il importe de connaître leurs particularités cliniques (tableau 31.2), afin de ne pas méconnaître dans un contexte évocateur, une urgence diagnostique et thérapeutique.

Tableau 31.2. Autres formes anatomocliniques d'angines.

Angines pseudo-membraneuses	Mononucléose infectieuse	– Adolescent, adulte jeune – Fausses membranes non adhérentes – Respect de la luette – Adénopathies cervicales postérieures – Splénomégalie
	Diphtérie	– Pays avec calendrier vaccinal sans DTP – Fausses membranes adhérentes – Envahissement de la luette – Adénopathies sous-angulo-maxillaires
Angines vésiculeuses	Primo-infection herpétique	– Enfant âgé de 1 à 4 ans – Vésicules sur muqueuse inflammatoire – Gingivostomatite aiguë – Ulcérations avec dysphagie majeure – Adénopathies sous-angulo-maxillaires
	Herpangine	– Enfant âgé de 1 à 7 ans, épidémies estivales – Vésicules seulement en région amygdalienne
Angines ulcéronécrotiques	Agranulocytose, hémopathies	– Tout âge, imputabilité d'un médicament – Syndrome d'insuffisance médullaire – Douleurs osseuses, hépatosplénomégalie
	Angine de Vincent	– Mauvaise hygiène buccodentaire – Haleine fétide, odynophagie latéralisée – Ulcération profonde et membranes grisâtres – Caractère unilatéral

Références

	Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. HCSP, 2012. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306
	Amygdalectomie de l'enfant : recommandations pour la pratique clinique. Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou, 2010. http://www.orlfrance.org/download.php?id=143
	GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf

Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. 2012. HCSP. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306.

Amygdalectomie de l'enfant : recommandations pour la pratique clinique. Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou. 2010. http://www.orlfrance.org/download.php?id=143.

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped 23, S1–S55. HS 3, http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

CHAPITRE
32

Otites

Item et objectifs du CNCI

Item 147 – UE 6 – Otites infectieuses de l'adulte et de l'enfant

- Connaître les agents infectieux responsables de l'otite moyenne aiguë (OMA) et leur profil de sensibilité.
- Connaître les éléments diagnostiques et la stratégie de prise en charge d'une OMA purulente, d'une otite externe, d'une otite séromuqueuse.
- Prescrire le traitement approprié, antibiotique et/ou symptomatique, à un patient présentant une OMA purulente en première intention et en cas d'échec.
- Diagnostiquer une otite moyenne chronique dangereuse ou cholestéatomateuse.

Connaissances

Avant de commencer…

L'OMA (otite moyenne aiguë) purulente est le point clé de cet item.
Il s'agit de l'infection bactérienne la plus fréquente chez le nourrisson, compliquant souvent les rhinopharyngites (à distinguer de l'otite congestive également fréquemment associée à celles-ci).

Le diagnostic d'OMA purulente est :
- suspecté essentiellement sur l'otalgie :
  - exprimée directement par les enfants les plus âgés;
  - manifestée par des cris inhabituels, des troubles du sommeil chez les nourrissons;
- associé à des signes généraux (fièvre, parfois signes digestifs);
- confirmé par l'examen otoscopique : congestion + épanchement (extériorisé ou non).

L'antibiothérapie est systématique au cours des OMA purulentes chez l'enfant d'âge < 2 ans, ainsi que chez l'enfant plus âgé en cas de symptomatologie bruyante (otalgie intense, fièvre élevée).
Elle doit être adaptée aux données évolutives de l'épidémiologie (germes et résistances) et conforme aux dernières recommandations.

I. Pour bien comprendre

A. Définitions

1. Otalgie

Une otalgie caractérise une douleur localisée à l'oreille.

Elle n'est pas toujours liée à une affection de l'oreille. La moitié des otalgies est reliée à une autre affection ORL (pharyngite, angine); il s'agit d'otalgies réflexes.

Pédiatrie

Le terme d'otodynie est utilisé lorsque l'otalgie est liée à une affection de l'oreille (moyenne, externe).

2. Otite

Une otite est une inflammation aiguë ou chronique de l'oreille.

L'**otite externe** est une dermoépidermite du revêtement cutané du méat acoustique externe encore appelé conduit auditif externe, d'origine infectieuse.

L'**otite congestive** est définie par une congestion (inflammation : rougeur, hypervascularisation) bénigne des tympans le plus souvent d'origine virale, souvent associée à une rhinopharyngite (voir chapitre 30), d'évolution spontanément résolutive mais aussi susceptible d'évoluer vers un tableau d'OMA purulente.

L'**otite moyenne aiguë** (OMA) **purulente** correspond à une surinfection bactérienne de l'oreille moyenne, avec épanchement purulent collecté ou extériorisé dans la caisse du tympan. Le caractère aigu est lié à la brutalité du début de la symptomatologie.

L'**otite séromuqueuse** (OSM) est caractérisée par un épanchement rétrotympanique sans signe d'inflammation, évoluant depuis plus de 2 mois (observée à deux reprises et à au moins 3 mois d'intervalle).

Toute otalgie n'est pas une otite. Toute otite n'est pas purulente.

B. Épidémiologie des OMA purulentes

1. Prévalence et agents infectieux

Le pic d'incidence des OMA purulentes se situe entre les âges de 6 et 24 mois.

Les deux principales bactéries responsables des OMA purulentes du nourrisson sont :

- *Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque) ;
- *Haemophilus influenzae* non typable.

Moraxella catarrhalis est devenue très rare et est peu pathogène.
Les virus respiratoires sont aussi très souvent en cause, soit isolément, soit en association avec des bactéries.

Germes de l'OMA purulente : pneumocoque, *Haemophilus influenzae* non typable, virus.

2. Impact des vaccinations

La vaccination pneumococcique conjuguée à 13 valences a fortement contribué à la réduction du nombre des OMA purulentes liées aux sérotypes de pneumocoques inclus dans ce vaccin.

Remarque : le vaccin anti-*Haemophilus influenzae* « b » n'entraîne naturellement aucune réduction des souches d'*Haemophilus influenzae* non capsulés et donc « non typables » responsables des OMA.

C. Physiopathologie

L'inflammation du rhinopharynx dans un contexte de rhinopharyngite virale est responsable d'un trouble de la perméabilité tubaire et, ainsi, d'une dépression de l'oreille moyenne, avec inflammation de la muqueuse.

L'OMA est une surinfection bactérienne de l'oreille moyenne par contiguïté avec la trompe auditive.

Rhinopharyngite virale = facteur fréquent de risque de survenue d'OMA chez l'enfant.

II. Diagnostiquer une otite

A. Diagnostic clinique

1. Suspicion sur des signes d'appel

Signes d'appel en fonction des types d'otite : tableau 32.1.

Tableau 32.1. Signes d'appel en fonction des types d'otite.

Otite congestive OMA purulente	– Mode de début brutal – Signes fonctionnels : • otalgies exprimées (à partir de l'âge de 3 ans) • et/ou équivalents : irritabilité, pleurs, insomnie (nourrisson) – Signes généraux : • fièvre, réduction de l'appétit • ± vomissements alimentaires, selles liquides, douleurs abdominales
Otite séromuqueuse	– Hypoacousie : • non-réponse à l'appel, pauvreté du langage • volume sonore de la télévision, difficultés scolaires
Otite externe	– Otalgie provoquée au moindre effleurement de l'auricule

2. Confirmation par l'examen otoscopique

Modalités techniques

Un examen otoscopique de bonne qualité permet à lui seul d'affirmer le diagnostic d'otite (fig. 32.1). L'examen doit débuter à titre de référence par l'oreille présumée saine.

La membrane tympanique normale est quasi transparente, de coloration grisée (fig. 32.2, voir cahier couleur). Le manche du marteau est visualisé en son milieu sous la forme d'un relief oblique en bas et en arrière. À sa pointe inférieure, on observe un triangle lumineux dû au reflet de la lumière de l'otoscope sur la membrane.

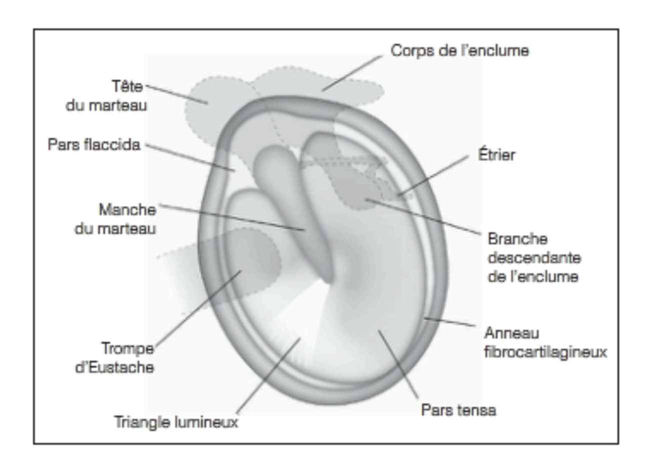


Fig. 32.1. Otoscopie légendée.

Aspects otoscopiques des otites

Le diagnostic d'**otite congestive** (fig. 32.3, voir cahier couleur) correspond à un aspect inflammatoire du tympan (hypervascularisation, à différencier d'une hyperémie transitoire du tympan lors d'une fièvre ou de pleurs) sans épanchement rétrotympanique.

Le diagnostic d'**OMA purulente** (fig. 32.4 , voir cahier couleur) est porté sur un aspect inflammatoire du tympan avec épanchement rétrotympanique, extériorisé (otorrhée) ou non (opacité, effacement des reliefs ou bombement, disparition du triangle lumineux).

Le diagnostic d'**otite séromuqueuse** (fig. 4.5, voir cahier couleur) est porté devant un épanchement rétrotympanique sans inflammation franche, donnant un aspect caractéristique avec des tympans ambrés, mats et rétractés, associés à un niveau liquidien.

Le diagnostic d'**otite externe** est confirmé devant un aspect inflammatoire, très douloureux et œdématié du méat acoustique externe, souvent recouvert de sécrétions purulentes peu abondantes, rendant le tympan difficile à visualiser.

Apprécier deux paramètres : l'existence d'une congestion et/ou d'un épanchement.

Synthèse

Une synthèse des types d'otites à l'otoscopie est proposée tableau 32.2.

Caractéristiques cliniques reliées préférentiellement à certaines bactéries :

- otite hyperalgique et hyperthermique (≥ 39 °C) → pneumocoque ;
- syndrome otite-conjonctivite (SOC) purulente → *H. influenzae*.

Tableau 32.2. Tableau comparatif des différents types d'otites.

	Congestion	Épanchement
OMA congestive	+	–
OMA purulente	+	+
Otite séromuqueuse	–	+
Otite externe	–	–

B. Enquête paraclinique

1. Généralités

Le diagnostic d'otite est clinique et confirmé par l'examen otoscopique.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire en cas de diagnostic d'OMA purulente non compliquée.

2. Indications d'explorations complémentaires

Paracentèse

La paracentèse (ou myringotomie) est une technique pouvant permettre l'évacuation d'un épanchement rétrotympanique et l'analyse de son contenu (identification d'une bactérie et évaluation de sa résistance).

Son indication est devenue exceptionnelle et ne concerne que les OMA purulentes collectées, dans certains contextes :

- terrain particulier (écologie bactérienne spécifique) : âge ≤ 3 mois, immunosuppression ;
- deuxième échec thérapeutique d'une antibiothérapie bien conduite ;
- complication : mastoïdite, paralysie faciale ;
- hyperalgie résistant à un traitement antalgique bien conduit.

Explorations fonctionnelles auditives

Elles ne sont utiles qu'en cas d'otite séromuqueuse.

L'audiométrie tonale liminaire n'est pas réalisable en pratique chez l'enfant ; elle pourrait mettre en évidence une surdité de transmission bilatérale pure ne dépassant pas 30 dB.

Le tympanogramme peut être plat (présence d'un épanchement rétrotympanique), par opposition au tracé normal de courbe en toit de pagode (caisse pleine d'air).

Les indications d'explorations complémentaires sont rares.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Orientation

Il s'agit d'une pathologie le plus souvent bénigne, de prise en charge en ambulatoire.

Les **indications d'hospitalisation** sont restreintes aux formes compliquées.

Un **avis spécialisé ORL** est rarement nécessaire sauf si :
- deuxième échec d'un traitement antibiotique (indication de paracentèse à visée bactériologique);
- complications locorégionales (très rares);
- otite séromuqueuse compliquée d'un retentissement auditif ou d'un cholestéatome.

B. Antibiothérapie par voie générale

1. Généralités

Les otites congestives, les otites séromuqueuses et les otites externes ne requièrent pas d'antibiothérapie par voie générale.

L'**antibiothérapie locale** est limitée aux otites externes, aux otites chroniques sur tympan ouvert et aux otorrhées purulentes sur aérateurs transtympaniques.
Il n'y a pas de recommandation d'antibiothérapie locale en cas d'OMA purulente perforée.

2. Recommandations pour l'OMA purulente

Qui traiter?

L'antibiothérapie générale est indiquée en cas d'OMA purulente :
- chez l'enfant d'âge < 2 ans : systématiquement;
- chez l'enfant d'âge ≥ 2 ans : si symptomatologie bruyante = otalgie intense, fièvre élevée, perforation spontanée (otorrhée).

Chez l'enfant d'âge ≥ 2 ans ayant une OMA purulente non perforée avec symptomatologie modérée, une abstention d'antibiothérapie est licite. La persistance des symptômes sous traitement symptomatique après 48–72 heures d'évolution doit faire rediscuter l'indication d'une antibiothérapie différée.

Comment traiter?

L'antibiothérapie doit être adaptée aux données évolutives de l'épidémiologie (germes, résistances).

Les **antibiotiques de première intention** sont (recommandations 2011) :
- amoxicilline 80 à 90 mg/kg par jour en trois prises (deux prises à 12 heures d'intervalle si les intervalles d'administration ne peuvent être équidistants);
- amoxicilline ou amoxicilline + acide clavulanique en trois prises en cas de syndrome otite-conjonctivite (SOC).

En cas d'allergie confirmée aux pénicillines (éventualité en réalité rare, à suspecter avec prudence) sans contre-indication associée aux céphalosporines, il peut être prescrit une des céphalosporines orales dont les paramètres PK/PD garantissent une activité antipneumococcique acceptable : cefpodoxime-proxétil et céfuroxime-axétil.
En cas de contre-indication à l'ensemble des bêtalactamines (éventualité exceptionnelle), il peut être prescrit par défaut soit de l'érythromycine-sulfafurazole soit du cotrimoxazole (sulfaméthoxazole-triméthoprime) en gardant à l'esprit le risque majoré d'échec thérapeutique lié à ce choix.

Le recours à la ceftriaxone IV/IM doit rester exceptionnel (âge < 3 mois, immunosuppression, intolérance digestive totale).

La **durée** du traitement antibiotique est de :

- 8–10 jours chez l'enfant d'âge < 2 ans;
- 5 jours au-delà de cet âge.

OMA purulente du nourrisson : antibiothérapie par voie générale.

C. Mesures symptomatiques

Le traitement de l'état fébrile et de l'otalgie repose sur le paracétamol.

En cas de douleur intense, il peut être proposé ponctuellement une prescription d'ibuprofène.

Le traitement symptomatique de la rhinopharyngite (si associée) est nécessaire. Il consiste en une désobstruction rhinopharyngée par lavage des fosses nasales au sérum physiologique et des techniques de mouchage appropriées.

D. Suivi d'une OMA purulente

1. Suivi immédiat

La guérison est habituelle en quelques jours.

Le suivi est évalué sur la régression des signes généraux (fièvre) et fonctionnels (otalgie).

En cas d'évolution clinique favorable, le contrôle systématique des tympans en fin de traitement n'est pas nécessaire.

Pour les enfants d'âge > 2 ans chez lesquels une abstention d'antibiotique a été jugée licite, une réévaluation clinique est indispensable en cas de persistance des symptômes à 48–72 heures.

Une OMA spontanément perforée qui reste fébrile et algique doit faire discuter une mastoïdite débutante.

Persistance des symptômes à 48–72 heures → réévaluation clinique.

2. Échec de l'antibiothérapie initiale

L'échec du traitement antibiotique probabiliste initial est défini par :

- la persistance ou l'aggravation des symptômes au-delà de 48 heures après le début de l'antibiothérapie;
- ou leur réapparition dans les 4 jours suivant la fin de l'antibiothérapie;
- associés à des signes otoscopiques d'OMA purulente.

Il convient de rechercher à l'examen une **complication** de l'OMA purulente.

En l'absence de complication retrouvée, l'antibiothérapie est modifiée selon le choix initial.

En cas de prescription initiale d'amoxicilline (situation recommandée), il est proposé : amoxicilline + acide clavulanique ou cefpodoxime-proxétil (*Haemophilus influenzae* bêtalactamase (+) très probable).

Le recours à la ceftriaxone IV/IM doit rester exceptionnel même dans les situations d'échec (sauf intolérance digestive totale).

Un **deuxième échec** thérapeutique d'une antibiothérapie bien conduite est une indication à une paracentèse à visée bactériologique (si possible, après une fenêtre thérapeutique).

3. Complications

Complications locorégionales :

- mastoïdite extériorisée (fig. 32.5) :
  - décollement du pavillon de l'oreille vers le dehors et vers l'avant ;
  - tuméfaction rétroauriculaire douloureuse et rénitente ;
- paralysie faciale périphérique (rare) ;
- labyrinthite, abcès du cerveau, thrombophlébite cérébrale (exceptionnelle).

Complications systémiques (plus rares) :

- bactériémies ;
- méningites purulentes (surtout chez le jeune nourrisson).



Fig. 32.5. Mastoïdite. (Voir aussi dans le cahier couleur.)

Redouter l'association OMA purulente et méningite purulente chez le jeune nourrisson.

4. Suivi à long terme et pronostic

L'OMA purulente n'est que très rarement responsable de séquelles.

Les **otites moyennes chroniques** sont définies par la persistance d'un processus pathologique actif de l'oreille moyenne pendant une durée supérieure à 3 mois.

On distingue les otites moyennes chroniques séromuqueuses (OSM), de pronostic habituellement bénin et les otites moyennes chroniques cholestéomateuses, de pronostic le plus souvent redoutable par le délabrement osseux qu'elles entraînent.

Les **OMA récidivantes**, séparées par un intervalle libre, sont liées en partie à la multiplicité des virus responsables de rhinopharyngite et à l'importance des risques de contamination bactérienne de portage (venant de l'environnement). Elles s'intègrent dans le cadre de la maturation immunitaire du nourrisson et ont des évolutions habituellement simples.
Rarement, elles peuvent conduire à réaliser une enquête immunitaire (voir chapitre 26).

5. Prise en charge préventive des récidives d'otites

Adénoïdectomie

Ses indications en prévention des otites sont :

- OMA récidivantes après échec des autres thérapeutiques (antibiothérapies répétées des épisodes aigus, supplémentation d'une éventuelle carence martiale) et lorsque le caractère récidivant est mal toléré (retentissement familial, scolaire, social) ;
- OSM chroniques d'emblée compliquées (perte d'audition avec troubles du comportement ou difficultés d'apprentissage, surinfections fréquentes, rétraction tympanique) après échec du traitement médical.

Pose d'aérateurs transtympaniques (ATT)

Ils sont communément dénommés « yoyos ».

La pose consiste en la mise en place chirurgicale d'un tube creux en plastique au travers de la membrane tympanique, afin de favoriser l'aération de l'oreille moyenne et/ou d'assurer la résolution d'un épanchement séreux.

E. Synthèse

Une synthèse de la prise en charge de l'otite chez l'enfant de plus de 3 mois est présentée figure 32.6 (SPILF, SFP, GPIP, 2011, 2016).

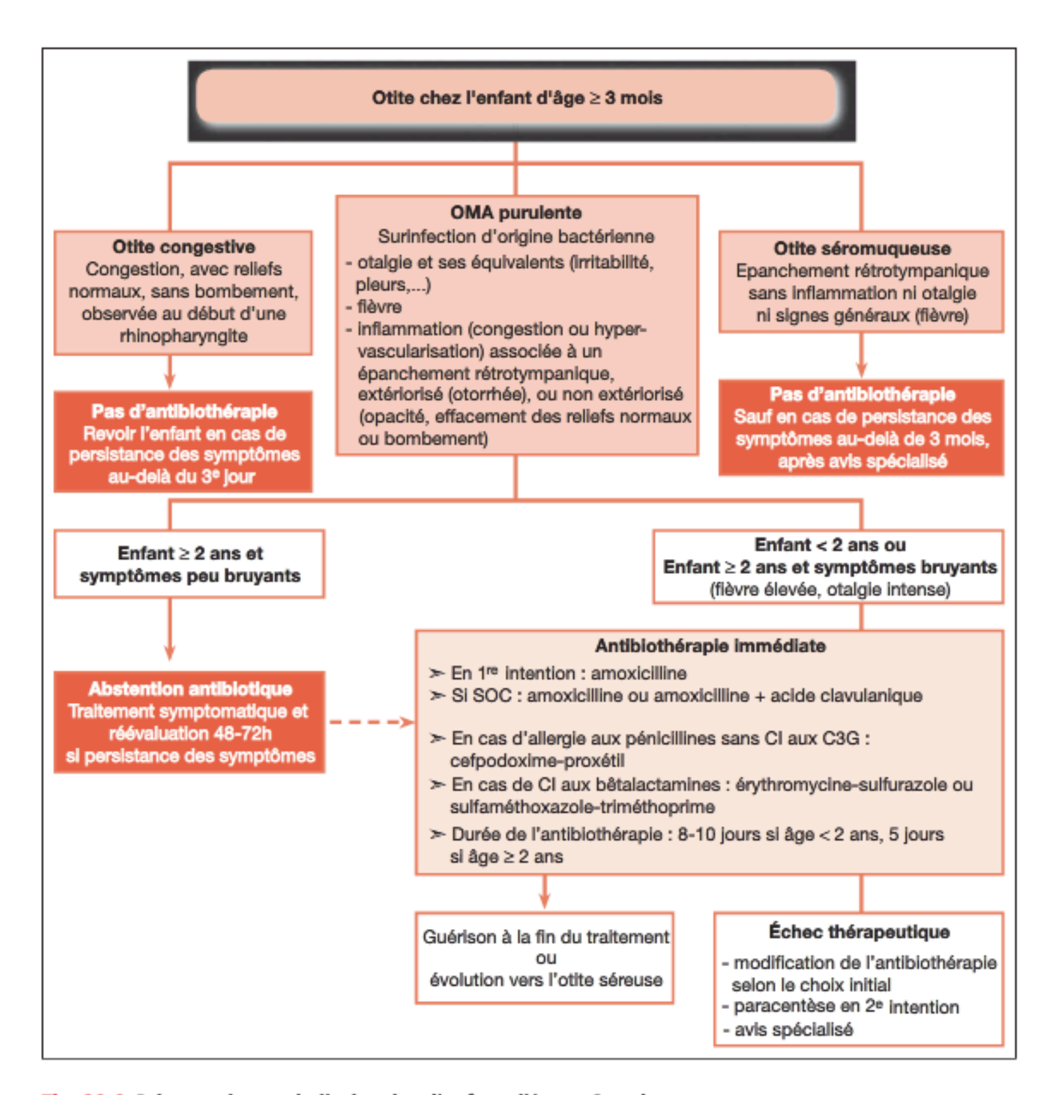


Fig. 32.6. Prise en charge de l'otite chez l'enfant d'âge ≥ 3 mois.

Références

Dupont, D., François, M., Bonacorsis, S., et al., 2010. Evolving microbiology of complicated acute otitis media before and after introduction of the pneumococcal conjugate vaccine in France. Diagn Microbiol Infect Dis 68, 89–92.

	Site internet de l'Assurance Maladie. www.ameli.fr
	Antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes : recommandations. SPILF, SFP, GPIP, 2011. http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/medias/Recos/2011-infections-respir-hautes-recommandations.pdf
	Indications de l'adénoïdectomie et/ou de l'amygdalectomie chez l'enfant. ANAES, 1997. http://campus.cerimes.fr/orl/enseignement/angine/site/html/IndicationOP.pdf
	GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf

Site internet de l'Assurance Maladie.www.ameli.fr.

Antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes : recommandations. 2011. SPILF, SFP, GPIP, http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/medias/Recos/2011-infections-respir-hautes-recommandations.pdf.

Indications de l'adénoïdectomie et/ou de l'amygdalectomie chez l'enfant. 1997. ANAES. http://campus.cerimes.fr/orl/enseignement/angine/site/html/IndicationOP.pdf.

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped 23, S1–S55. HS 3, http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

CHAPITRE
33
Sinusites

Item et objectifs du CNCI

Item 145 – UE 6 – Infections nasosinusiennes de l'adulte et de l'enfant

- Connaître les différentes formes de sinusite et les explorations éventuellement nécessaires pour en étayer le diagnostic.
- Connaître les arguments cliniques permettant de distinguer une sinusite maxillaire aiguë, d'une rhinite ou d'une rhinopharyngite.
- Prescrire le traitement approprié, antibiotique et/ou symptomatique, à un patient présentant une sinusite maxillaire aiguë, une rhinite, une rhinopharyngite.
- Diagnostiquer et connaître les complications et les principes du traitement d'une ethmoïdite aiguë du nourrisson et de l'enfant.

Avant de commencer…

Le terme de « rhinosinusite aiguë » est préféré à celui de « sinusite » chez l'enfant.
Le diagnostic est avant tout clinique. La prescription des examens paracliniques est limitée.

Les situations cliniques à connaître chez le jeune enfant sont :

- la rhinosinusite aiguë maxillaire ;
- l'ethmoïdite aiguë.

Le diagnostic de sinusite maxillaire ne peut être porté avant l'âge de 3 ans.
En effet, le diagnostic de sinusite doit tenir compte chez l'enfant de la chronologie du développement anatomique des cavités sinusiennes (sinus ethmoïdaux au cours des premiers mois de vie ; sinus maxillaires à partir de l'âge 3–4 ans ; sinus frontaux à partir de l'âge de 5-10 ans ; sinus sphénoïdal à partir de l'âge de 10 ans).

I. Pour bien comprendre

A. Définitions

Le terme de « rhinosinusite » aiguë est préféré à celui de sinusite chez l'enfant.

Les définitions cliniques sont parfois controversées. Les recommandations de l'Afssaps ainsi que les conclusions d'une mise au point par des experts pédiatres infectiologues et ORL ont contribué à la clarification des définitions et des traitements.

Les situations cliniques à connaître chez le jeune enfant sont :

- la rhinosinusite aiguë maxillaire ;
- l'ethmoïdite aiguë.

B. Épidémiologie

Le diagnostic de sinusite aiguë doit tenir compte chez l'enfant de la chronologie du développement anatomique des cavités sinusiennes.

Ainsi, le diagnostic de rhinosinusite maxillaire ne peut être porté avant l'âge de 3 ans.

Elle peut être d'étiologie virale ou bactérienne.

La flore des cavités nasosinusiennes est semblable à celle de la flore rhinopharyngée.

Les principales bactéries impliquées dans les sinusites communes sont : *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* non typable et *Moraxella catarrhalis*. *Staphylococcus aureus* et les anaérobies sont plus fréquemment impliqués dans les formes compliquées.

C. Physiopathologie

Les cavités sinusiennes se forment progressivement au cours de la petite enfance :

- sinus ethmoïdal : premiers mois de vie ;
- sinus maxillaire : 3–4 ans ;
- sinus frontal : 5–10 ans ;
- sinus sphénoïdal : 10–15 ans.

Le drainage sinusien nécessite un ostium perméable et une muqueuse saine avec un bon fonctionnement ciliaire, ainsi que des sécrétions muqueuses de viscosité et d'élasticité normales. Il permet ainsi l'évacuation des particules au niveau des sinus, vers les cavités nasales, l'oropharynx puis la bouche œsophagienne.

L'inflammation liée à la sinusite entrave le fonctionnement ciliaire et la perméabilité des ostiums, ce qui empêche le drainage du mucus sécrété physiologiquement par les sinus.

Les cavités sinusiennes de la face sont tapissées par un épithélium de type respiratoire en continuité avec celui des cavités nasales. Une atteinte sinusienne est ainsi habituelle au cours des infections des voies aériennes supérieures de l'enfant (virales ou bactériennes).

Cette caractéristique physiopathologique explique la préférence du terme de « rhinosinusite » aiguë à celui de sinusite aiguë.

Formation progressive des sinus → pas de sinusite maxillaire chez le nourrisson.

II. Diagnostiquer une sinusite

A. Diagnostic clinique

1. Rhinosinusite aiguë maxillaire (ou infection rhinosinusienne)

Elle concerne donc surtout les enfants âgés de plus de 3 ans.

On distingue deux formes cliniques : subaiguë et aiguë.

Pour mémoire, les rhinopharyngites aiguës (voir chapitre 30) se traduisent par une rhinorrhée bilatérale séreuse puis mucopurulente, antérieure et postérieure (le caractère puriforme n'est pas synonyme de surinfection bactérienne), accompagnée d'une toux.

La **rhinosinusite subaiguë** est évoquée devant la permanence de signes cliniques de rhinopharyngite aiguë au-delà de 10 jours, sans tendance à leur régression.

La **rhinosinusite aiguë sévère** est évoquée devant une fièvre > 39 °C, une rhinorrhée purulente, des céphalées et parfois un œdème péri-orbitaire.

Le diagnostic est donc avant tout clinique.

L'examen des cavités nasales est difficile à réaliser ; il montrerait la présence pathognomonique de pus au niveau du méat moyen. La présence de pus dans le rhinopharynx associé à un mouchage purulent se reconstituant rapidement suffit le plus souvent au diagnostic clinique.

Rhinosinusite maxillaire : rhinorrhée purulente prolongée ± signes associés.

2. Ethmoïdite aiguë

L'ethmoïdite aiguë est plus rare et sévère.

Elle est la principale complication bactérienne sinusienne d'une rhinopharyngite aiguë du nourrisson ou du jeune enfant, survenant à un âge médian de 2 à 3 ans.

Elle répond à des critères diagnostiques plus facilement identifiables.

On distingue deux stades : fluxionnaire ou suppuré.

Au **stade fluxionnaire**, les signes cliniques sont frustes :

- fièvre modérée ;
- œdème palpébral unilatéral douloureux :
  - se limitant au niveau de la paupière supérieure et de l'angle interne de l'œil ;
  - avec bonne ouverture spontanée des paupières.

Au **stade suppuré** :

- fièvre élevée et douleur intense ;
- chémosis majeur rendant l'ouverture palpébrale difficile ou quasi impossible (fig. 33.1) ;
- signes de gravité majeurs de l'ethmoïdite aiguë : immobilité du globe oculaire, existence d'une mydriase, constatation d'une anesthésie cornéenne.

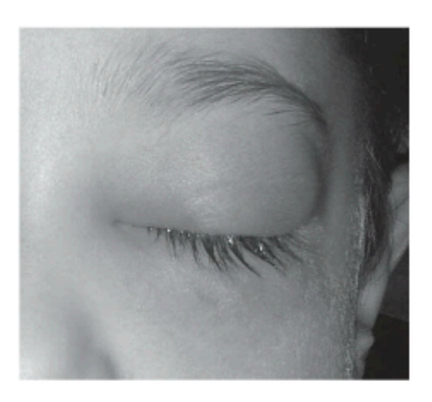


Fig. 33.1. Ethmoïdite gauche extériorisée. (Voir aussi dans le cahier couleur.)
Fayoux P, Couloigner V. ORL de l'enfant. Paris : Elsevier Masson ; 2016. © Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

En cas de stade suppuré, la TDM des sinus permettra de préciser la localisation de l'infection (préseptale ou rétroseptale) et d'identifier les complications (abcès, notamment sous-périosté, thrombose vasculaire…).

Évoquer une ethmoïdite en cas d'œdème palpébral unilatéral fébrile et douloureux.

B. Enquête paraclinique

1. Généralités

Le diagnostic est avant tout clinique.

La prescription des examens paracliniques est limitée. Le tableau de rhinosinusite maxillaire aiguë non compliquée ne justifie pas d'explorations complémentaires.

2. Scanner des sinus

L'imagerie des sinus doit être réservée aux formes atypiques ou compliquées.

L'identification de signes radiologiques : opacité des sinus sur les radiographies standards (incidence de Blondeau) ou épaississement de la muqueuse sur un scanner, est très peu spécifique. De tels signes sont fréquemment présents sans signification pathologique, parfois même en dehors de tout symptôme clinique de rhinosinusite aiguë.

Indications d'un scanner des sinus :

- ethmoïdite aiguë au stade suppuré ;
- rhinosinusite aiguë prolongée et rebelle à traitement adapté ;
- sinusites récidivantes ou chroniques, après avis spécialisé.

La radiographie des sinus n'est pas recommandée.

Scanner des sinus : recommandé pour le diagnostic de certaines complications.

3. Examens biologiques

La ponction sinusienne est d'indication exceptionnelle chez le jeune enfant.

La CRP peut permettre d'apprécier l'intensité du syndrome inflammatoire mais elle n'a aucune spécificité pour le diagnostic.

Les explorations allergologiques ne sont réservées qu'aux rhinosinusites chroniques ou récidivantes avec symptomatologie allergique associée.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Orientation

Les rhinosinusites aiguës maxillaires non compliquées sont prises en charge en ambulatoire. Les indications d'hospitalisation sont reliées à d'éventuelles complications.

Le diagnostic d'ethmoïdite requiert une évaluation hospitalière systématique. La prise en charge thérapeutique se fait le plus souvent au cours d'une hospitalisation.

Un **avis spécialisé ORL** est nécessaire en cas de :
- rhinosinusite aiguë compliquée ;
- ethmoïdite aiguë suppurée et/ou compliquée ;
- sinusite récidivante ou chronique.

B. Antibiothérapie par voie générale

1. Rationnel de prescription

Quelles sinusites ?

Indications d'une antibiothérapie :
- rhinosinusite maxillaire aiguë :
  – forme aiguë sévère ou compliquée : toujours ;
  – forme subaiguë : à discuter si facteurs de risque (asthme, drépanocytose, cardiopathie) ;
- ethmoïdite aiguë ;
- sinusite frontale ;
- sinusite sphénoïdale (exceptionnelle).

Rationnel clinique

Objectifs de l'antibiothérapie :
- le traitement curatif efficace et rapide du foyer infectieux local ;
- la prévention d'une diffusion locorégionale ou systémique ;
- une réduction plus rapide des douleurs de l'enfant.

Rationnel épidémiologique

L'antibiothérapie est habituellement probabiliste.

Elle doit être adaptée aux données évolutives épidémiologiques des germes de portage des VAS, identiques à celles des OMA purulentes : principalement *S. pneumoniae* et *H. influenzae*, plus rarement *S. aureus* et certains germes anaérobies (formes traînantes et/ou compliquées).

2. Recommandations actuelles

Sinusite aiguë maxillaire

L'**antibiotique de première intention** est l'amoxicilline 80 à 90 mg/kg par jour en trois prises (deux prises à 12 heures d'intervalle si les intervalles d'administration ne peuvent être équidistants).

L'association amoxicilline-acide clavulanique est indiquée en cas d'échec du traitement d'une rhinosinusite aiguë maxillaire par amoxicilline. C'est également l'antibiothérapie de première intention en cas de sinusite frontale ou ethmoïdale. Elle permet de mieux couvrir l'ensemble des germes responsables, *S. pneumoniae* et *H. influenzae*, mais aussi *S. aureus* sensible à la méticilline (SASM) et certains anaérobies.

Les autres antibiotiques notamment cefpodoxime-proxétil ont une efficacité moindre et exposent à des risques de résistance bactérienne (entérobactéries à BLSE).

En cas d'allergie aux pénicillines (éventualité rare) sans contre-indication aux céphalosporines, il peut être prescrit du cefpodoxime-proxétil. En cas de contre-indication aux bêtalactamines (situation exceptionnelle), il peut être prescrit du cotrimoxazole (= sulfaméthoxazole-triméthoprime).

La durée du traitement est de 8 à 10 jours.

Ethmoïdite aiguë

Au stade fluxionnaire (formes mineures) :

- traitement ambulatoire possible sous conditions de suivi à 24–48 heures ;
- antibiothérapie orale par amoxicilline-acide clavulanique 80 mg/kg par jour en trois prises.

Au stade suppuré :

- traitement hospitalier indispensable ;
- antibiothérapie IV par amoxicilline-acide clavulanique (forte dose jusqu'à 150 mg/kg par jour d'amoxicilline) ± gentamicine IVL si forme septicémique ;
- antibiothérapie de recours en cas d'allergie à la pénicilline : céfotaxime ou ceftriaxone IVL.

La durée du traitement est de 8 à 10 jours, parfois plus prolongée.

C. Mesures symptomatiques

Le traitement de l'état fébrile et des douleurs repose sur le paracétamol.

Le traitement symptomatique de la rhinopharyngite (si associée) est indispensable. Il consiste en une désobstruction rhinopharyngée par lavage des fosses nasales au sérum physiologique et des techniques de mouchage appropriées.

D. Suivi de l'enfant

1. Suivi immédiat

La rhinosinusite maxillaire aiguë a le plus souvent une évolution favorable en 5 à 10 jours.

Les parents sont informés de la nature peu grave de l'affection, de la durée prévisible des symptômes, des signes devant faire suspecter une complication et justifiant alors une nouvelle consultation.

Le suivi est évalué sur l'évolution des signes généraux (fièvre) et la régression des signes fonctionnels.

2. Échec de l'antibiothérapie initiale et complications

Échec de l'antibiothérapie initiale

Cette éventualité est rare et nécessite un avis infectiologique spécialisé.

Il est défini par l'aggravation ou la persistance de la fièvre élevée ou des signes locaux au terme de 48–72 heures de traitement.

Complications

Les complications sont variables selon les types de sinusites.

Elles sont surtout à redouter au décours des ethmoïdites aiguës et des sinusites frontales.

Elles sont beaucoup plus rares en cas de sinusite maxillaire en raison des rapports anatomiques éloignés avec les orbites et les méninges (tableau sévère de pansinusite du grand enfant et de l'adolescent).

Principales complications possibles :

- orbitaires (« cellulite »);
- endocrâniennes : atteinte méningo¬encéphalique, abcès intracérébral, thrombose vasculaire cérébrale.

3. Suivi à long terme et pronostic

La rhinosinusite aiguë non compliquée est d'évolution favorable.

Le diagnostic de **sinusite chronique** est habituellement évoqué face à un tableau de sinusite maxillaire ou de sinusite frontale évoluant pendant une durée supérieure à 4 mois.
Elle est le plus souvent indolore en dehors de poussées de surinfection. La confirmation diagnostique peut nécessiter un scanner des sinus.

4. Prise en charge préventive des récidives

Un avis spécialisé est souvent nécessaire.

La sinusite chronique et les sinusites récidivantes doivent faire rechercher des facteurs favorisants susceptibles d'être corrigés : interruption d'un tabagisme passif, reconsidération du mode de garde, traitement antibiotique d'un foyer infectieux dentaire…

L'association à une toux grasse chronique peut faire évoquer le diagnostic rare de dyskinésie ciliaire (voir chapitre 63, BPCO).

Références

Klossek, J.-M., Quinet, B., Bingen, E., et al., 2007. État actuel de la prise en charge des infections rhinosinusiennes aiguës de l'enfant en France. Med Mal Infect 37, 127–152.

GPIP, 2013. Antibiothérapie des infections ORL sévères du nourrisson et de l'enfant : propositions thérapeutiques. Arch Pediatr 20, e14–e19.



GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55.
http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped 23, S1–S55. HS 3, http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

CHAPITRE
34
Coqueluche

Item et objectifs du CNCI

Item 159 – UE 6 – Coqueluche

- Diagnostiquer une coqueluche.
- Connaître l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Connaître les recommandations en termes de prévention de la coqueluche.

Avant de commencer…

La coqueluche est une infection bactérienne due à *Bordetella pertussis*.
Elle est très contagieuse, d'évolution longue, et potentiellement sévère chez le jeune nourrisson.
Il faut l'évoquer à tout âge devant une toux persistante volontiers spasmodique.
L'urgence est liée aux signes de gravité chez le nouveau-né et le jeune nourrisson : intensité des quintes, apnées, bradycardie, cyanose, dénutrition.

La confirmation diagnostique repose avant tout sur la PCR pharyngée coqueluche.
La prise en charge repose sur une surveillance étroite des jeunes nourrissons.
L'antibiothérapie par macrolides vise surtout à prévenir la transmission du germe.
La recherche d'un contage dans l'entourage ou de cas secondaires doit toujours être effectuée.

La vaccination est efficace mais la durée de protection est limitée dans le temps, d'où la possibilité de survenue de cas chez l'enfant et l'adulte.
Elle répond cependant à la meilleure politique préventive. Son objectif est la prévention de la coqueluche chez le jeune nourrisson par une protection à la fois individuelle mais aussi et surtout collective par la vaccination des enfants et des adultes de son entourage (*cocooning*).
Elle est donc recommandée dans le calendrier vaccinal pour tous les jeunes nourrissons, sans oublier les rappels tardifs chez l'adolescent et l'adulte.

I. Pour bien comprendre

A. Épidémiologie

La coqueluche est une infection bactérienne due à *Bordetella pertussis* (bacille de Bordet-Gengou) et accessoirement à *Bordetella parapertussis*.

Elle est très contagieuse et potentiellement sévère chez le jeune nourrisson. Elle est responsable dans le monde d'environ 400 000 décès par an chez l'enfant sur les 60 millions de sujets atteints.

La majorité des coqueluches du nourrisson diagnostiquées actuellement est liée à une contamination par une personne de son entourage proche (parents ou fratrie).

Les sujets surtout concernés par la coqueluche sont :

- les jeunes nourrissons avant l'âge de la protection vaccinale :
  - protection passive mère-enfant par les anticorps maternels limitée (en l'absence de vaccination récente) et très brève ;
  - 1re injection précoce à l'âge de 2 mois, immunité acquise à la 2e injection à l'âge de 4 mois, rappel indispensable à l'âge de 11 mois pour renforcer et prolonger la protection ;
- les enfants, adolescents et adultes ayant perdu la protection conférée par le vaccin ou la maladie (durée de protection vaccinale estimée à environ 5 ans).

Population concernée : jeunes nourrissons non encore vaccinés, adolescents et adultes.

B. Rappels d'infectiologie

Bordetella pertussis est un bacille Gram-négatif très fragile, de culture difficile.
Les *Bordetella parapertussis* peuvent également donner des tableaux cliniques similaires.

Les mécanismes physiopathologiques font intervenir l'adhérence du germe sur l'épithélium cilié respiratoire et la libération de toxines à tropisme respiratoire et neurologique.

La contamination est strictement interhumaine et se fait par voie respiratoire lors de la toux.
La durée d'incubation est de 10 jours en moyenne (7–21 jours) avant les premiers symptômes.
La contagiosité peut durer jusqu'à 3 semaines après le début des signes cliniques en l'absence de traitement antibiotique. À la phase de convalescence, la contagiosité est quasi nulle (même en l'absence de traitement).

La vaccination ou la maladie ne confèrent qu'une protection limitée en durée.
En raison de la baisse des rappels naturels, les adolescents et les adultes perdent progressivement leur immunité vaccinale et sont à nouveau susceptibles d'être atteints par la coqueluche, et ainsi de transmettre l'agent pathogène à des jeunes nourrissons non ou incomplètement vaccinés (mode de contamination le plus fréquent).

Contagiosité importante. Pas de protection à vie par la vaccination ou la maladie.

C. Recommandations vaccinales

Recommandations générales (voir chapitre 43) :

- primovaccination du nourrisson aux âges de 2 et 4 mois ;
- 1er rappel à l'âge de 11 mois ;
- rappels chez l'enfant à 6 ans et chez l'adolescent à 11–13 ans ;
- rappel chez l'adulte jeune à 25 ans ;

Recommandations particulières (*cocooning*) :

- rattrapage de l'adulte jeune (25 ans) n'ayant pas reçu de vaccination contre la coqueluche au cours des 5 dernières années ;
- vaccination des membres du foyer à l'occasion d'une grossesse suivie de la vaccination de la mère au décours de l'accouchement (pas d'indication actuelle en France à une vaccination de la mère en cours de grossesse).

Connaître les recommandations vaccinales actualisées.

II. Diagnostiquer une coqueluche

A. Diagnostic clinique

1. Formes cliniques

Coqueluche typique du grand enfant non vacciné

Elle n'est pas la plus fréquente (bonne couverture vaccinale à cet âge).

Le tableau clinique évolue selon quatre phases distinctes : phase d'incubation, phase catarrhale, phase d'état, phase de convalescence.

La contagiosité est maximale lors de la phase d'état (période des quintes).

Phase d'incubation :

- signes cliniques : phase cliniquement silencieuse ;
- durée moyenne : 10 jours (extrêmes de 7 à 21 jours).

Phase catarrhale :

- signes cliniques :
  - fièvre généralement absente ou modérée (< 38,5 °C) ;
  - toux banale avec rhinorrhée évoquant initialement une infection virale des VAS ;
  - toux devenant tenace, insistante, et caractéristique par sa survenue en quintes ;
- durée moyenne : 10 jours.

Phase d'état :

- signes cliniques = période des **quintes** :
  - accès répétitifs et violents de toux sans inspiration efficace, entraînant une congestion du visage voire une cyanose, avec reprise inspiratoire comparable au chant du coq ;
  - déclenchés par de multiples stimuli (déglutition, cris, effort, examen du pharynx), parfois accompagnés de vomissements (caractère émétisant évocateur) ;
  - quintes épuisantes, augmentation de leur fréquence jusqu'à 50 fois par jour (caractère diurne et nocturne évocateur) ;
- durée moyenne : 3 à 4 semaines.

Phase de convalescence :

- signes cliniques :
  - toux non quinteuse, spontanée ou provoquée (effort, froid, cris, virose respiratoire) ;
  - asthénie ;
- durée moyenne : plusieurs mois.

Sémiologie typique : quintes avec reprise inspiratoire comparable au chant du coq.

Coqueluche du nourrisson

Elle est également assez caractéristique.

Le diagnostic doit être évoqué devant une toux quinteuse chez tout nourrisson non encore complètement immunisé. Chez le nourrisson à jour de son calendrier vaccinal, la coqueluche, quoique très rare, est possible mais sous une forme généralement atténuée.

La symptomatologie évolue également selon les quatre phases mentionnées précédemment.

Les quintes de la coqueluche du nourrisson sont :

- atypiques car le chant du coq manque généralement à cet âge ;
- mal tolérées avant l'âge de 3 mois (signes de gravité) sur les plans :
  - cardiorespiratoire : accès de cyanose, apnée, bradycardie ;
  - neurologique : malaise grave, troubles de conscience ;
  - digestif : vomissements (pouvant entraîner : déshydratation, dénutrition).

Les signes de gravité et complications à cet âge sont détaillés par la suite.

Points forts à cet âge = tolérance des quintes (apnée, bradycardie, malaise).

Coqueluche de l'adolescent et de l'adulte

Il existe une grande variété d'expression de la maladie, fonction de l'immunité protectrice résiduelle, allant de la forme typique à une toux banale trainante.

Le diagnostic doit être évoqué à ces âges devant une toux :

- sans cause évidente, qui persiste ou s'aggrave au-delà d'une semaine ;
- avec notion de contage et d'une incubation longue (10 jours) ;
- ayant un caractère coquelucheux (quintes, recrudescence nocturne et insomniante).

Complications les plus fréquentes à ces âges :

- mécaniques : fractures de côtes, douleurs intercostales et abdominales, emphysème médiastinal, pneumothorax, otites barotraumatiques, hémorragies sous-conjonctivales, hernie, incontinence urinaire transitoire, prolapsus ;
- infectieuses : otites, sinusites et pneumonies ;
- neurologiques : convulsions, encéphalopathies (très rares).

Évoquer le diagnostic en cas de toux qui dure chez un adolescent ou un adulte.

2. Situations graves chez le nourrisson

Signes cliniques de gravité

Les signes cliniques de gravité majeurs annoncent les complications :

- signes respiratoires :
  - quintes asphyxiantes, cyanosantes ;
  - apnées (au cours des quintes ou isolées) ± cyanose (risque d'arrêt cardiorespiratoire) ;
- signes cardiovasculaires : bradycardie, tachycardie ;
- signes neurologiques : malaise grave, troubles de conscience, convulsions.

L'analyse des quintes doit toujours conduire à préciser :

- le mode et la facilité de leur déclenchement (changes, biberon, examen clinique) ;
- leur tolérance : apnée, bradycardie, cyanose, malaise, vomissements ;
- leur capacité de récupération : spontanée ou assistée ;
- leur nombre quotidien.

On peut ajouter à ces signes principaux comme marqueurs de gravité :

- une déshydratation aiguë ou une dénutrition, un météorisme abdominal ;
- une hyperlymphocytose majeure, une hyponatrémie (SIADH).

La coqueluche est une cause de malaise grave du nourrisson.

Formes compliquées chez le nourrisson d'âge < 3 mois

La **coqueluche maligne** rend compte de la majorité des décès.

Elle se traduit par une insuffisance respiratoire décompensée et impose une prise en charge précoce en réanimation. Elle s'accompagne de tachycardie (souvent > 200/min), d'une hypoxie réfractaire et d'une défaillance multiviscérale (rénale, cardiaque, neurologique).

Elle se détecte par l'apparition d'une hyperlymphocytose majeure (> 50 000/mm^3) qui impose le passage en réanimation avant l'aggravation respiratoire.

L'**encéphalopathie coquelucheuse** est exceptionnelle mais très sévère.

Elle associe un état de mal convulsif, ainsi que des troubles moteurs (hémiplégie, paraplégie, ataxie) et sensoriels (cécité, surdité).

Environ 1/3 des enfants décèdent, 1/3 gardent des séquelles, 1/3 guérissent.

Autres complications possibles :

- bronchopneumopathie : de surinfection bactérienne ou liée à *Bordetella pertussis* ;
- troubles de ventilation : obstructifs (atélectasie), rarement mécaniques (pneumothorax).

Complications majeures : coqueluche maligne, encéphalopathie coquelucheuse.

B. Enquête paraclinique

1. Examens complémentaires non spécifiques

La **NFS** peut retrouver une hyperlymphocytose, inconstante dans les formes sans gravité.

La **radiographie de thorax** de face est habituellement normale ou peut montrer un syndrome bronchique. Elle est parfois utile pour écarter un autre diagnostic.

2. Examens complémentaires spécifiques

PCR

La PCR coqueluche est l'examen clé pour confirmer le diagnostic lorsque les symptômes datent de moins de 3 semaines.

Elle se fait sur écouvillonnage pharyngé ou liquide d'aspiration nasopharyngé.

Elle a une sensibilité de 90 % et une spécificité de 99 % en cas de technique de prélèvement rigoureuse. Elle est maximale au cours de la première semaine de symptômes. Le résultat peut être obtenu en 24 heures.

En l'absence d'examens paracliniques réalisables chez le sujet malade (délai > 3 semaines), un contage confirmé de coqueluche dans l'entourage a une grande valeur diagnostique.

De même, l'identification de cas secondaires est importante car elle permet parfois de confirmer le diagnostic par PCR coqueluche sur ces nouveaux cas vus à un stade plus précoce.

Culture

La culture d'une aspiration nasopharyngée nécessite un milieu spécifique (Bordet-Gengou).

Elle a une sensibilité très variable selon sa date de réalisation ainsi que les laboratoires. Au maximum elle est de 60 % au cours de la 1re semaine de toux, chiffre se réduisant à 0 % après 3 à 4 semaines de toux chez le sujet traité par macrolides.

Le délai de retour des résultats est de 3 à 7 jours.

Bien que peu sensible en pratique, la culture doit continuer à être réalisée pour une surveillance épidémiologique des souches et pour l'étude de leur sensibilité aux antibiotiques.

Examens sérologiques

La sérologie coqueluche (quelle que soit la technique utilisée) n'est pas recommandée en France (sensibilité et spécificité insuffisantes).

PCR coqueluche sur sécrétions nasopharyngées + culture (si possible).

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Orientation

Critères d'hospitalisation habituellement retenus :

- âge < 3 mois : toute suspicion de coqueluche chez un nourrisson de cet âge doit conduire à une hospitalisation en service de pédiatrie pour surveillance (dépistage des signes de gravité), isolement respiratoire et confirmation du diagnostic ;
- existence de signes cliniques de gravité (apnée, bradycardie, quintes asphyxiantes) : prise en charge en unité de surveillance continue ou réanimation quel que soit l'âge ;

- formes malignes : dès leur suspicion, passage immédiat de l'enfant en réanimation pour mise en place de techniques invasives : échange transfusionnel, voire ECMO (oxygénation extracorporelle).

En cas de **prise en charge ambulatoire**, l'isolement respiratoire de l'enfant malade permet d'éviter des cas secondaires.

L'**éviction** d'une collectivité d'enfants est obligatoire pendant 3 jours après le début d'une antibiothérapie efficace par azithromycine (5 jours après clarithromycine).

Hospitalisation pour tout nourrisson d'âge < 3 mois et/ou en cas de signes cliniques de gravité.
Isolement respiratoire de l'enfant malade pour éviter des cas secondaires.

B. Prise en charge thérapeutique et suivi

1. Mesures indispensables chez l'enfant hospitalisé

Mesures veillant particulièrement à la prévention des complications :

- isolement respiratoire type « gouttelettes » ;
- monitoring par scope cardiorespiratoire ;
- masque à oxygène et ballon pour ventilation disponibles et opérationnels dans la chambre ;
- appréciation régulière des paramètres vitaux ainsi que de la tolérance des signes cliniques (quintes, apnées, cyanose, bradycardie) ;
- maintien de l'état d'hydratation et nutritionnel : alimentation fractionnée ou nutrition entérale à débit constant (NEDC).

Les antitussifs sont contre-indiqués chez le nourrisson.

La kinésithérapie respiratoire n'est pas indiquée à la période des quintes.

Monitoring cardiorespiratoire. Support nutritionnel.

2. Antibiothérapie

Le traitement étiologique repose sur une antibiothérapie orale précoce.

Son objectif est de diminuer la contagiosité et il peut écourter la maladie si son administration est précoce. Il n'a en revanche aucun effet sur l'évolution de la maladie une fois la phase des quintes débutée.

L'antibiothérapie n'est justifiée ainsi qu'au cours des 3 premières semaines de la maladie.

Les deux seuls macrolides de référence contre *Bordetella pertussis* sont l'azithromycine (3 jours) et la clarithromycine (7 jours).

En cas d'allergie documentée aux macrolides (exceptionnelle), on prescrit du cotrimoxazole pendant 14 jours.

Antibiothérapie par macrolides, justifiée au cours des 3 premières semaines de la maladie.

3. Suivi de l'enfant

Surveillance hospitalière : paramètres vitaux, tolérance des quintes, prise alimentaire.
En ambulatoire : survenue de signes de gravité motivant une consultation médicale.

4. Recommandations de prévention

Généralités

Principales mesures de prévention :

- isolement respiratoire type « gouttelettes », éviction d'une collectivité pour l'enfant malade ;
- antibiothérapie de l'enfant malade et antibioprophylaxie des sujets contacts ;
- vaccination spécifique selon les recommandations du calendrier vaccinal.

La déclaration de la maladie n'est pas obligatoire en France.
En cas de survenue de cas groupés, le médecin doit en informer le médecin-inspecteur de santé publique à l'ARS (au moins deux cas de coqueluche ayant un lien épidémiologique, contemporains ou successifs, et survenant dans une même unité géographique).
Des recommandations actualisées sont disponibles concernant la conduite à tenir devant un ou plusieurs cas de coqueluche (voir § Références).

La coqueluche n'est pas une maladie à déclaration obligatoire en France.

Antibioprophylaxie des sujets contacts asymptomatiques

L'antibioprophylaxie concerne les **sujets « non protégés » par la vaccination** dont :

- **tous les contacts « proches » :**
  - personnes vivant sous le même toit (famille, chambrée d'internat), flirt ;
  - tous les enfants et personnels de la section en crèche et halte-garderie ;
  - tous les enfants et personnes exposés au domicile des assistantes maternelles et des crèches familiales ;
- et **les contacts occasionnels « à risque » :**
  - personnes susceptibles de faire des formes graves de coqueluche ou de décompenser une pathologie sous-jacente : nourrissons non protégés par la vaccination, personnes souffrant de pathologie respiratoire chronique (asthme, broncho-pneumopathie chronique obstructive…), personnes immunodéprimées, femmes enceintes ;
  - personnes en contact avec ces sujets fragiles : parents ou fratrie de nourrissons non vaccinés, personnels de santé.

Sont considérés comme **protégés par la vaccination** en cas de contage :

- les nourrissons âgés de 11 mois ou moins ayant reçu deux doses de vaccin ;
- les enfants âgés de plus de 11 mois ayant reçu trois doses de vaccin dont une dose de rappel et dont la dernière dose remonte à moins de 5 ans ;
- les adolescents âgés de plus de 16 ans et les adultes qui ont reçu une dose de rappel depuis moins de 5 ans, quel que soit le nombre de doses antérieures.

L'**antibioprophylaxie** des sujets contacts repose sur les macrolides, selon les mêmes modalités que pour l'antibiothérapie de l'enfant malade.

Elle est inutile si elle est débutée plus de 3 semaines après le dernier contact avec la personne malade ; la maladie se serait alors déclarée, au terme de la durée habituelle d'incubation.

Vaccination

La vaccination d'un sujet exposé à une personne malade n'est pas efficace pour prévenir la maladie. Elle doit néanmoins être réalisée chez les sujets non ou mal vaccinés, afin d'effectuer un rattrapage vaccinal.

La poursuite du calendrier vaccinal s'impose pour le jeune nourrisson au terme de la guérison clinique. La coqueluche n'est pas une maladie immunisante à cet âge.

Mesures de prévention chez les sujets contacts : antibiothérapie par macrolides, mise à jour du calendrier vaccinal.

Références

	Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. HCSP, 2012. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306
	Conduite à tenir relative à un ou plusieurs cas de coqueluche. CSHP, 2008. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=36
	Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2017. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf

Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. 2012. HCSP. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306.

Conduite à tenir relative à un ou plusieurs cas de coqueluche. 2008. CSHP. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=36.

Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales. 2016. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf.

CHAPITRE
35
Diarrhée aiguë

Items et objectifs du CNCI

Item 283 – UE 8 – Diarrhée aiguë et déshydratation chez le nourrisson, l'enfant et l'adulte

- Diagnostiquer une diarrhée aiguë chez le nourrisson et l'enfant.
- Diagnostiquer un état de déshydratation chez le nourrisson et l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Item 172 – UE 6 – Diarrhées infectieuses de l'adulte et de l'enfant

- Connaître les principaux agents infectieux causes de diarrhées.
- Reconnaître les signes de gravité d'une diarrhée infectieuse.
- Connaître les indications et savoir interpréter les résultats d'un examen bactériologique, virologique et parasitologique des selles.
- Connaître les principes des traitements des diarrhées infectieuses.
- Connaître les principes de prévention de la toxi-infection alimentaire et savoir la diagnostiquer.
- Connaître les principes de la conduite à tenir en cas de toxi-infection alimentaire familiale ou collective.

Item 328 – UE 11 – État de choc. Principales étiologies : hypovolémique (ici)

- Diagnostiquer un état de choc chez l'enfant.
- Prise en charge immédiate préhospitalière et hospitalière.

Avant de commencer…

La **diarrhée aiguë liquidienne** est la plus fréquente.
Elle est majoritairement d'origine virale. Des vomissements (gastroentérite) et une fièvre de degré variable sont souvent associés.
Le principal risque est la déshydratation aiguë qui survient particulièrement chez le nourrisson. Sa prévention repose sur la compensation des pertes hydroélectrolytiques par la prescription de solutés de réhydratation orale (SRO) par voie orale ou entérale (sonde) en cas d'échec, ou d'une réhydratation IV dans les cas sévères ou en cas d'intolérance alimentaire totale.
Son risque secondaire est la dénutrition. Elle justifie le choix d'une renutrition précoce qui accompagne le traitement et la prévention de la déshydratation.

La **diarrhée aiguë glairosanglante** est plus rare.
Elle est majoritairement d'origine bactérienne. Elle peut être très fébrile. Des douleurs abdominales et d'éventuels signes neurologiques sont parfois au premier plan (shigelloses ou fièvre typhoïde).
Le principal risque est la dissémination bactérienne systémique. Une antibiothérapie est parfois prescrite selon le terrain, la symptomatologie et le germe identifié à la coproculture.

I. Diarrhée aiguë liquidienne et déshydratation aiguë

A. Généralités

1. Épidémiologie

La diarrhée aiguë de l'enfant est fréquente et coûteuse, responsable de nombreuses consultations et hospitalisations dans les pays développés (7–10 % des hospitalisations à cet âge).

Il s'agit d'une affection potentiellement sévère chez le nourrisson et le jeune enfant.
La mortalité par diarrhée aiguë représente 20 % de tous les décès des enfants âgés de moins de 5 ans dans les pays en voie de développement. En France, elle serait responsable d'une vingtaine de décès par an.
Le pronostic de la diarrhée aiguë liquidienne est lié avant tout au risque de déshydratation aiguë sévère, ainsi qu'à l'hypovolémie qu'elle est susceptible d'induire.

Les causes de diarrhées aiguës liquidiennes de l'enfant sont le plus souvent virales.
Le rotavirus en est l'agent infectieux le plus fréquemment responsable chez le nourrisson.
La contagion se fait par l'eau, les selles ou les mains souillées. L'enfant gardé en collectivité est particulièrement exposé à ces modes de contamination.

Fréquence de la diarrhée aiguë liquidienne à rotavirus chez le nourrisson.

2. Physiopathologie

Diarrhée aiguë liquidienne

Mécanismes physiopathologiques impliqués :

- malabsorption des nutriments (glucides surtout) induisant une diarrhée osmotique ;
- hypersécrétion intestinale de chlore et d'eau suite à l'activation de l'adénylcyclase par une entérotoxine.

L'absorption de l'eau à travers la muqueuse intestinale est un phénomène passif selon un gradient osmotique dépendant des mouvements d'électrolytes. L'absorption des électrolytes a lieu au niveau des villosités de l'intestin grêle, avec comme moteur principal le sodium. Le sodium pénètre dans l'entérocyte par diffusion, et surtout par transport couplé avec le glucose, le chlore et les acides aminés.
Le cotransporteur sodium/glucose (SGLT1) situé sur la membrane apicale des entérocytes de l'intestin grêle est à la base de la réhydratation orale avec les solutés de réhydratation orale (SRO). Ainsi, l'absorption couplée du sodium et du glucose par les villosités de l'intestin grêle permet l'absorption de l'eau.

La **composition des SRO** doit ainsi respecter :

- apport d'électrolytes (Na = 50 mmol/L, Cl = 80 mmol/L, K = 20–25 mmol/L) ;
- apport de sucres (glucose ou dextrine maltose = 20 à 30 g/L) ;
- osmolarité de la lumière intestinale (solutions à 250 mOsm/L) ;
- prévention ou traitement d'une acidose par supplémentation en bicarbonates ou citrates.

Les sodas, les jus de fruits ne sont pas adaptés à la réhydratation d'un nourrisson car ils sont trop sucrés (environ 100 g/L de sucre), hyperosmolaires (entre 400 et 550 mmol/L) et pauvres en électrolytes (Na = 1 mm/L, K = 0,1 mmol/L). Même diluées, ces boissons n'ont pas démontré d'efficacité clinique indiscutable. L'eau pure est également contre-indiquée, responsable d'hyponatrémie de dilution.

Pas de réhydratation à l'eau pure ni par des boissons sucrées.

Déshydratation aiguë

La déshydratation aiguë est consécutive à un déficit de la balance hydroélectrolytique, d'installation rapide. La diarrhée aiguë est responsable d'une déshydratation globale avec perte d'eau et de sodium.

Le nourrisson est plus à risque de déshydratation rapide, car son secteur hydrique est plus élevé que chez l'adulte, avec une composante extracellulaire prédominante.

B. Porter le diagnostic et identifier des situations d'urgence

1. Identifier une diarrhée aiguë

La diarrhée aiguë est définie comme l'émission brutale, depuis moins de 7 jours, de selles trop fréquentes ou trop liquides.

La perte de poids est souvent corrélée à l'importance de la déshydratation induite par la perte d'eau et d'électrolytes en raison de la diarrhée et des vomissements, sauf en cas de constitution d'un troisième secteur digestif où la déshydratation peut ne pas être associée à une perte de poids.

Le **calcul du pourcentage de perte de poids** est parfois approximatif, dans la mesure où un poids récent précédant l'épisode diarrhéique est rarement disponible. Ainsi, on prend comme référence le dernier poids connu (carnet de santé). Le pourcentage de perte de poids correspond au rapport de la perte de poids (Poids ancien – Poids actuel) sur le poids ancien. Chez le nourrisson, il faut tenir compte du gain pondéral théorique entre les deux dates, et l'ajouter au poids ancien pour le calcul (voir chapitre 1).

2. Identifier les situations d'urgence

Situations à risque de déshydratation rapide :

- nombre quotidien de selles important, augmentation rapide du débit des selles ;
- vomissements incoercibles, incapacité d'une réhydratation orale.

Signes de déshydratation avérée :

- cernes péri-oculaires, fontanelle déprimée (peu appréciable après l'âge de 6 mois), pli cutané persistant (fig. 35.1) ;
- sécheresse des muqueuses (face ventrale de langue), soif, absence de larmes ;
- troubles de conscience ou du tonus.

Troubles hémodynamiques :

- accélération de la fréquence cardiaque (non expliquée par la fièvre) ;
- TRC allongé (≥ 3 s), extrémités froides (marbrures) ;

- pouls périphériques mal perçus, diminution de la PA (tardif chez l'enfant);
- troubles de conscience (apathie, somnolence), hypotonie.

Les recommandations européennes ont proposé l'utilisation d'un score de déshydratation fondé sur l'apparence générale, l'aspect des yeux et des muqueuses, la présence ou non de larmes. Il est en pratique peu utilisé en consultation de ville ou d'urgence.



Fig. 35.1. Pli cutané.

Diarrhée aiguë → risque de déshydratation aiguë → risque d'hypovolémie et de choc.

3. Connaître les causes possibles de diarrhée aiguë

Avant tout les **causes infectieuses** :

- diarrhées virales (surtout);
  - à rotavirus (âge < 5 ans, épidémies automno-hivernales);
  - à norovirus (tout âge, épidémies familiales ou en collectivité);
  - à adénovirus ou à entérovirus;
- diarrhées bactériennes, parfois reliées à une situation de TIAC (rarement).

Autres causes à rechercher de principe :

- accélération du transit liée à une infection extradigestive (en particulier ORL, urinaire);
- diarrhées reliées à une cause chirurgicale (appendicite aiguë…);
- diarrhées d'origine allergique (APLV);
- diarrhées sous antibiothérapie (association amoxicilline et acide clavulanique).

Savoir remettre parfois en question le diagnostic de GEA infectieuse.

C. Justifier les examens complémentaires pertinents

1. Diarrhée aiguë liquidienne sans ou avec déshydratation modérée (<5 %)

Aucun examen complémentaire n'est habituellement nécessaire.

2. Diarrhée aiguë liquidienne compliquée de déshydratation aiguë

Ionogramme sanguin, urée, créatinémie dans les cas où une réhydratation IV ou par voie entérale est programmée :

- déshydratation aiguë sévère (≥10 %) ;
- déshydratation modérée (5 à 10 %) avec échec d'une réhydratation orale par SRO ;
- terrain à risque de déshydratation.

Le ionogramme sanguin a pour objectifs d'évaluer l'importance du retentissement hydroélectrolytique et d'adapter la composition des solutés de perfusion, notamment celle des apports sodés. Il met habituellement en évidence :

- une hypernatrémie par perte d'eau dans les selles supérieure à celle de sodium (déshydratation intracellulaire) ;
- une hyperprotidémie par déshydratation extracellulaire ;
- une hypokaliémie par perte de potassium principalement dans les selles (parfois masquée en cas d'acidose) ;
- une acidose par perte de bicarbonates dans les selles ;
- une hyperglycémie liée aux hormones de stress ;
- une insuffisance rénale fonctionnelle.

Les **autres examens** sont d'un intérêt limité ou nul dans ce contexte :

- examen virologique des selles : intérêt avant tout épidémiologique, parfois dans certains contextes (éviter une transmission hospitalière) ;
- coproculture si suspicion de diarrhée bactérienne (voir *infra*) ;
- parasitologie des selles si retour de voyage en zone endémique (amibiase) ;
- frottis sanguin + goutte épaisse si fièvre associée après retour d'une zone endémique pour le paludisme.

Pas de ionogramme sanguin pour une diarrhée aiguë prise en charge en ambulatoire.

D. Planifier la prise en charge

1. Orientation de l'enfant

Critères d'hospitalisation (un seul item suffit) :

- troubles hémodynamiques ;
- troubles neurologiques (conscience anormale, léthargie, irritabilité, convulsions) ;
- déshydratation sévère ≥ 10 % ;
- vomissements incoercibles ou bilieux ;
- impossibilité de boire le SRO ou échec du SRO ;

- doute sur un abdomen chirurgical (invagination intestinale aiguë ou appendicite);
- risque de mauvaise compliance au traitement (mode de garde inadéquat, compréhension difficile des parents, milieu social en difficulté).

D'autres facteurs de risque peuvent justifier une hospitalisation : maladie sous-jacente, âge < 3 mois, sang dans les selles, enfant dénutri.

La **conduite à tenir** peut être schématisée selon le % estimé de perte de poids :

- < 5 % (cas le plus fréquent) : prise en charge ambulatoire;
- entre 5–10 % : essai de SRO et réévaluation clinique;
- ≥ 10 % (signes de gravité) : hospitalisation pour réhydratation entérale ou IV;
- et en cas de troubles hémodynamiques : remplissage vasculaire puis réhydratation IV.

La prise en charge ambulatoire concerne la grande majorité des enfants.

En cas de non-hospitalisation, il est indispensable d'évaluer la capacité de l'entourage à assurer le traitement et la surveillance de l'enfant, ainsi que sa connaissance des règles d'utilisation des SRO et des signes d'alerte devant conduire à une nouvelle consultation médicale. La surveillance impose des réveils nocturnes pour contrôler l'état de l'enfant et lui proposer à boire du SRO.

2. Objectifs thérapeutiques communs

La prise en charge thérapeutique a pour objectifs de :

- prévenir et corriger les pertes hydroélectrolytiques : réhydratation exclusive initiale;
- prévenir la dénutrition et raccourcir la durée de la diarrhée : renutrition précoce.

Les modalités de prise en charge sont synthétisées en figure 35.2 :

- diarrhée avec déshydratation estimée < 10 % :
  - SRO *per os* à volonté dans un premier temps;
  - voie entérale ou perfusion IV en cas d'échec des SRO;

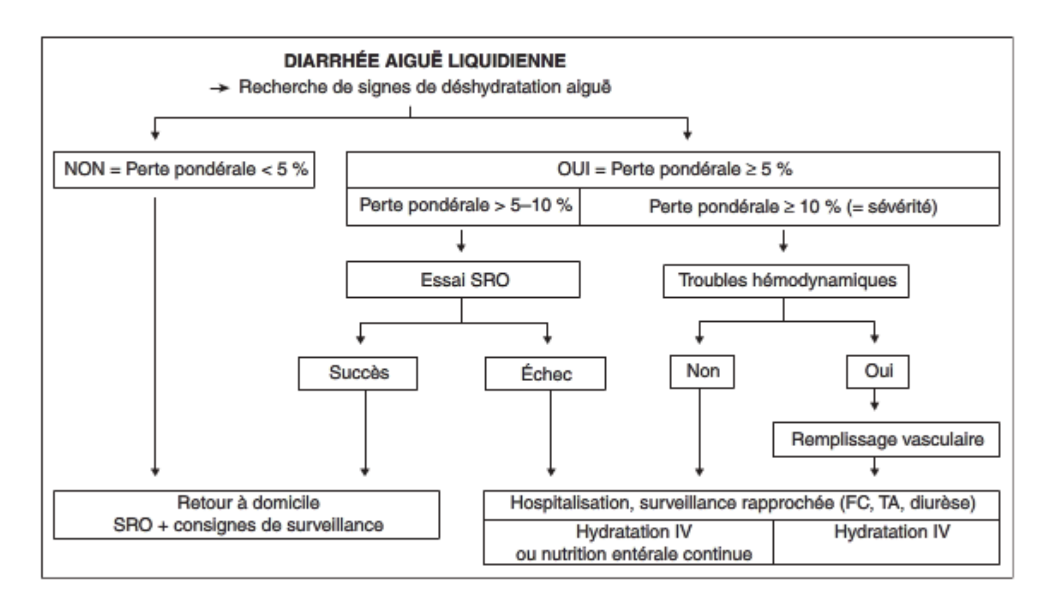


Fig. 35.2. Conduite à tenir en cas de diarrhée aiguë liquidienne.

- diarrhée avec déshydratation estimée ≥ 10 % :
  - voie entérale ou perfusion IV pendant au moins 6 heures ;
  - relais avec SRO selon l'allure évolutive de la diarrhée et des autres signes ;
- diarrhée avec troubles hémodynamiques :
  - remplissage vasculaire NaCl 0,9 % 20 mL/kg (maximum 500 mL) en bolus :
    - voie IV (ou intraosseuse en cas d'échec de perfusion) ;
    - à renouveler éventuellement après réévaluation hémodynamique ; la surveillance clinique repose avant tout sur FC, TRC, chaleur des extrémités, pouls périphériques ; la reprise de la diurèse est le meilleur critère d'efficacité clinique de la prise en charge de l'hypovolémie induite par une déshydratation aiguë grave ;
  - relais avec une perfusion IV pendant plusieurs heures.

Réhydratation exclusive initiale (orale, entérale ou IV), renutrition précoce, surveillance.

3. Réhydratation orale, entérale ou IV

Réhydratation orale : SRO

Les SRO constituent le seul traitement indispensable de la déshydratation de l'enfant.

Leur composition en électrolytes et en sucres ainsi que l'osmolarité sont adaptées à la réhydratation orale des nourrissons et jeunes enfants.

Les SRO n'arrêtent pas la diarrhée mais permettent d'empêcher et/ou de corriger la déshydratation aiguë induite par la diarrhée et/ou par les vomissements, ainsi que les troubles ioniques secondaires. Leur teneur en sucres permet souvent d'arrêter les vomissements induits par la cétose de jeune.

La réhydratation d'un nourrisson avec de l'eau pure, des SRO « maison » (sel sucre et eau), des sodas ou des jus de fruit est dangereuse car elle peut aggraver la diarrhée et être responsable de troubles hydroélectrolytiques sévères.

La prise de SRO doit être précoce, dès les premiers symptômes.

Les SRO s'achètent en pharmacie avec (alors remboursés) ou sans ordonnance. Ils se présentent sous la forme d'un sachet à diluer dans 200 mL d'eau pure. La préparation se conserve au réfrigérateur et est à utiliser dans les 24 heures suivant sa reconstitution.

L'enfant déshydraté adapte ses besoins à sa soif (marqueur de l'état d'hydratation). Ils doivent être proposés à volonté (sans forcer, ni limiter), par petites quantités régulières (40–50 mL) et à intervalles rapprochés (15 minutes), tant que les selles liquides persistent.

Des vomissements initiaux ne sont pas une contre-indication à leur utilisation. La prise fractionnée et répétée de SRO les atténuera le plus souvent. En revanche, des vomissements persistants malgré une administration correcte des SRO témoignent de l'échec de cette technique de réhydratation. On peut alors avoir recours à la voie entérale ou IV.

SRO = traitement de choix en l'absence de signes de gravité immédiate.

Réhydratation entérale continue

Elle peut être utile au stade de réhydratation initiale en cas de diarrhée sévère.

Une dose de départ de 200 mL/kg par jour de SRO est souvent prescrite, à adapter selon l'évolution.

Les vomissements initiaux et lors de l'essai de prise orale de SRO ne sont pas une contre-indication à la réhydratation entérale.

Elle est parfois utilisée lorsqu'un abord veineux apparaît difficile.

Réhydratation IV

Il s'agit de solutés glucosés à 5 % avec au moins 4 g/L de NaCl, dont la composition est adaptée en fonction de l'état clinique, et de la natrémie prélevée avant le début de la perfusion.

Un débit de perfusion de 150 mL/kg par jour chez le nourrisson (sans dépasser 180 mL/kg par jour) et de 100–120 mL/kg par jour chez l'enfant plus âgé est prescrit au début, puis adapté selon l'évolution.

La surveillance clinique repose principalement sur la reprise de poids (en l'absence de troisième secteur) et de la diurèse.

4. Renutrition

La renutrition précoce permet de prévenir la dénutrition.

- **Allaitement maternel** :
  - pas d'interruption ;
  - alterner tétées et SRO.

- **Alimentation lactée** :
  - arrêt non obligatoire ;
  - dans tous les cas, reprise de l'alimentation après 4 à 6 heures maximum de réhydratation exclusive, avec :
    - la préparation standard antérieure en cas de diarrhée peu sévère (ne nécessitant pas d'hospitalisation) ;
    - une préparation sans lactose pendant 1 à 2 semaines en cas de diarrhée sévère (hospitalisation) et/ou traînante (> 5 jours après reprise du lait habituel) ;
  - proposer du SRO entre les biberons de lait tant que la diarrhée persiste.

- **Alimentation diversifiée** :
  - un régime « antidiarrhéique » n'est ni indispensable ni d'efficacité prouvée ; il peut même compromettre la renutrition chez un enfant encore anorexique par son caractère hypocalorique et peu attractif ;
  - aucun régime particulier ne doit donc être prescrit.

5. Traitements médicamenteux

Médicaments antidiarrhéiques

Leur efficacité sur la réduction du débit des selles ou la durée de l'épisode est très modérée. Ils ne traitent pas la déshydratation et ne corrigent pas les troubles ioniques qu'elle entraîne.

Ces médicaments, s'ils sont prescrits, doivent donc toujours être associés à un SRO.

Aucun d'entre eux n'est indispensable.

Le racécadotril et le diosmectite ont une AMM dans les diarrhées aiguës de l'enfant. Ils réduisent la durée de la diarrhée, sans effet sur la motricité intestinale.

Le lopéramide est contre-indiqué avant l'âge de 2 ans.

Antibiothérapie

Elle n'a pas sa place dans le contexte d'une diarrhée aiguë liquidienne.

Autres traitements

Les antiémétiques ne sont pas recommandés dans une gastroentérite aiguë.

Les traitements antiseptiques intestinaux n'ont pas d'indication.

SRO avant tout. Aucun traitement médicamenteux n'est indispensable.

E. Assurer le suivi

1. *Surveillance de l'enfant*

Chez l'enfant hospitalisé et perfusé :

- constantes : T°C, FC, PA ;
- poids et diurèse des 6 heures, nombre de selles et de vomissements ;
- ionogramme sanguin, urée, créatininémie en cas d'anomalie initiale et chez l'enfant perfusé.

Chez l'enfant pris en charge en ambulatoire, il faut reconsulter en urgence si :

- réhydratation orale impossible (enfant apathique ou hypotonique, vomissements incoercibles) ;
- intensification de la diarrhée ;
- fièvre mal tolérée ou persistante ;
- sang dans les selles.

La surveillance des signes cliniques de déshydratation et du poids ne peut pas être effectuée par les parents au domicile.

Consignes de surveillance en cas de prise en charge ambulatoire.

2. *Complications possibles*

Une diarrhée traînante (> 5 jours après la reprise de l'alimentation) peut s'installer.

Elle peut être due à l'importance des lésions villositaires (rotavirus) et justifie un régime sans lactose quel que soit l'âge pendant 1 à 2 semaines.

Dans d'autres cas, elle est secondaire à une dénutrition avec absence de réparation muqueuse du grêle.

Complications sévères :

- neurologiques :
  - convulsions (parfois reliées à une baisse trop rapide de la natrémie due à une réhydratation IV par un soluté pas assez riche en sodium);
  - hématome sous-dural;
  - thromboses veineuses cérébrales;
- rénales :
  - nécrose corticale (secondaire au choc);
  - thromboses des veines rénales (exceptionnelles après l'âge de 6 mois).

Ces complications sévères sont exceptionnelles. Elles sont liées avant tout à l'intensité et à la durée du choc hypovolémique.

3. Mesures préventives

Mesures générales pour lutter contre la transmission infectieuse :

- hygiène des mains dans les collectivités (avec une solution hydroalcoolique);
- restriction de fréquentation de la collectivité à la phase aiguë (pas d'éviction scolaire stricte);
- isolement en milieu hospitalier.

Vaccination contre le rotavirus : voir chapitre 43.

Prévention des épidémies nosocomiales dans les services hospitaliers.

II. Diarrhées aiguës invasives bactériennes

A. Généralités

Mécanismes physiopathologiques impliqués :

- pénétration et multiplication de bactéries invasives amenant à une destruction de l'entérocyte;
- réaction exsudative inflammatoire conduisant à l'émission de selles glairosanglantes;
- réduction des capacités d'absorption intestinale due aux lésions entérocytaires; la plupart des diarrhées bactériennes concernent cependant principalement le côlon (salmonelle, shigelle).

Le risque de sepsis est expliqué dans le chapitre sur l'infectiologie pédiatrique (voir chapitre 28).
Le sujet des fièvres typhoïdes n'est pas abordé ici, car leur mécanisme physiopathologique est celui d'une septicémie et non d'une diarrhée invasive.

B. Porter le diagnostic et identifier des situations d'urgence

1. Évoquer une diarrhée aiguë invasive bactérienne

Arguments pour le diagnostic de diarrhée aiguë invasive bactérienne :

- selles glairosanglantes (une diarrhée glairosanglante n'atteste pas obligatoirement de l'étiologie bactérienne) ± sepsis sévère;

- voyage récent en zone endémique ;
- symptomatologie apparaissant au même moment chez deux personnes ayant consommé un repas en commun → évoquer une TIAC.

2. Identifier les situations d'urgence

Signes de sévérité clinique :

- fièvre élevée et mal tolérée (enfant pâle, plaintif, hypotonique, hyporéactif) ;
- sepsis sévère : tachycardie, TRC $\geq$ 3 s, marbrures, extrémités froides, frissons (voir chapitre 69).

Gravité = sepsis sévère avec troubles hémodynamiques.

C. Justifier les examens complémentaires pertinents

Bilan infectieux en cas de signes d'état septique :

- NFS, CRP ;
- hémocultures.

Indications générales de la **coproculture** :

- diarrhée glairosanglante invasive ;
- diarrhée et état septique ;
- retour d'un voyage récent en zone endémique ;
- diarrhée dans l'entourage d'un patient atteint de shigellose avérée ;
- diarrhée en collectivité justifiant la recherche d'une origine bactérienne (TIAC) ;
- diarrhée chez un immunodéprimé.

La coproculture recherche les bactéries pathogènes habituellement responsables de diarrhée aiguë : salmonelles, shigelles, *Campylobacter jejuni* (5 jours de culture sont nécessaires), *E. coli* entérotoxigénique.

Les autres germes parfois retrouvés à la culture n'ont aucun caractère pathogène chez l'enfant immunocompétent : la plupart des *E. coli*, staphylocoques, *Pseudomonas*, *Proteus*.

Coproculture systématique au cours d'une diarrhée aiguë glairosanglante d'allure invasive.

D. Planifier la prise en charge

1. Orientation de l'enfant

Hospitalisation nécessaire en cas de :

- diarrhée glairosanglante hautement fébrile avec troubles hémodynamiques ;
- survenue sur un terrain fragile : immunodépression, drépanocytose (à risque de salmonellose sévère).

2. Mesures urgentes en cas de sepsis sévère

La prise en charge thérapeutique est détaillée dans les chapitres 29 et 69.

3. Antibiothérapie

Recommandations

En pratique, la grande majorité des diarrhées aiguës de l'enfant ne nécessite pas d'antibiothérapie, même lorsqu'un pathogène bactérien est retrouvé dans la coproculture, à l'exception des shigelloses, de la typhoïde/paratyphoïde.

Antibiothérapie probabiliste (avant résultats de la coproculture) indiquée si :

- diarrhée invasive (selles glairosanglantes et fièvre élevée) avec signes de sepsis sévère ;
- diarrhée invasive au retour de voyage en pays étranger avec risque entérique ;
- diarrhée invasive chez le nourrisson âgé de moins de 3 mois ;
- diarrhée dans l'entourage immédiat d'un malade atteint de shigellose avérée.

Antibiothérapie selon un germe entéropathogène isolé à la coproculture indiquée si :

- *Shigella* ;
- *Salmonella typhi* ou *S. paratyphi* A, B, C ;
- *Salmonella* sp. (mineures) ou *Yersinia enterocolitica* sur un terrain fragile ou en cas de forme compliquée ou de sepsis sévère.

Antibiothérapie discutée selon le germe et le terrain si :

- *Salmonella* sp. (mineures) ou *Yersinia enterocolitica* : pas d'indication si gastroentérite simple et sujet non à risque ;
- *Campylobacter* : intérêt pour la diminution des signes digestifs surtout si débutée tôt dans les 3 premiers jours de la maladie (utilité de l'examen direct des selles).

Modalités

Les antibiotiques prescrits sont précisés dans le tableau 35.1.

Voie IV recommandée si :

- impossibilité de prendre le traitement oral (troubles de conscience, vomissements) ;
- patient immunodéprimé ;
- signes de sepsis sévère ou signes toxiniques.

Tableau 35.1. Choix de l'antibiothérapie selon le germe.

Germe	Antibiothérapie orale	Antibiothérapie IV	Alternative
Shigella sp.	Azithromycine 3 j	Ceftriaxone 3 j	Ciprofloxacine*
Salmonella sp.	Non	Ceftriaxone 3 j	Ciprofloxacine*
Campylobacter	Azithromycine 3 j	Non	Ciprofloxacine*
Yersinia	Cotrimoxazole 5 j	Ceftriaxone 5 j	Ciprofloxacine*

*Réservé aux cas sévères car pas d'AMM pédiatrique avant l'âge de 15 ans.

Indication de l'antibiothérapie en fonction du terrain, du germe suspecté ou identifié.

E. Mesures associées

1. Surveillance de l'enfant

Chez l'enfant hospitalisé :

- constantes : T°C, hémodynamique (dont diurèse);
- bilan inflammatoire en fonction de l'évolution clinique.

2. Mesures préventives

Prévention des infections nosocomiales en hospitalisation :

- isolement de contact;
- lavages des mains répétés avec des solutions hydroalcooliques.

Éviction des collectivités obligatoire pour :

- shigelloses et diarrhées aiguës à *E. coli* entérohémorragiques;
- typhoïdes et paratyphoïdes.

Dans ces situations, le retour dans la collectivité est autorisé sur présentation d'un certificat médical attestant de deux coprocultures négatives à au moins 24 heures d'intervalle, et effectuées au moins 48 heures après l'arrêt de l'antibiothérapie.

Il n'y a pas d'éviction recommandée pour les infections à salmonelle mineure ou à *Campylobacter*.

Un diagnostic de TIAC justifie une déclaration obligatoire à l'ARS.

Mesures administratives : isolement de contact, ± éviction scolaire, déclaration obligatoire.

Références

Groupe Francophone d'Hépatologie, Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGNP), 2002. Traitements médicamenteux et nutritionnel des diarrhées aiguës infectieuses : mises au point. Arch Pediatr.

Guarino, A., Albano, F., Ashkenazi, S., et al., 2008. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Paediatric Infectious Diseases. Evidence-based Guidelines for the Management of Acute Gastroenteritis in Children in Europe. J Pediatr Gastroenterol Nutr 46 (Suppl 2), S81–122.



GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016; 23, HS 3 : S1–55.
http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf



Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. HCSP, 2012.
http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped 23, S1–55. HS 3, http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. 2012. HCSP. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306.

CHAPITRE
36
Infections urinaires

Item et objectifs du CNCI

Item 157 – UE 6 – Infections urinaires de l'enfant et de l'adulte

- Interpréter les résultats des bandelettes urinaires et des examens cytobactériologiques des urines.
- Diagnostiquer et traiter une cystite aiguë.
- Connaître la conduite à tenir face à une cystite récidivante.
- Diagnostiquer et traiter une pyélonéphrite aiguë, identifier les situations nécessitant une hospitalisation.

Avant de commencer...

Les infections urinaires sont les infections bactériennes les plus fréquentes en pédiatrie.

En cas de fièvre sans point d'appel évident, il faut réaliser une BU ± ECBU (avant l'âge de 1 mois, l'ECBU doit être systématique) pour éliminer une infection urinaire.
Le seul examen d'imagerie à réaliser en première intention est l'échographie rénale et des voies urinaires, vessie pleine.
Le résultat de l'ECBU doit être interprété en tenant compte de la qualité du prélèvement urinaire et du contexte clinique. L'ECBU de contrôle après traitement n'a aucun intérêt.

Les infections urinaires chez l'enfant sont le plus souvent secondaires à des troubles de l'élimination mais une uropathie malformative sous-jacente devra systématiquement être recherchée.

I. Pour bien comprendre

A. Préambule

Le terme d'infection urinaire regroupe des contextes cliniques différents :

- l'**infection urinaire fébrile**, ou **pyélonéphrite aiguë** (PNA) : infection atteignant le parenchyme rénal, avec de possibles complications ;
- l'**infection urinaire basse**, ou **cystite aiguë** : infection localisée à la vessie, habituellement bénigne.

Le diagnostic d'infection urinaire ne peut être affirmé que par l'examen des urines, qui met en évidence des quantités significatives de bactéries et de leucocytes.

Ce qui distingue les infections urinaires de l'enfant de celles de l'adulte :

- la fréquence des reflux vésico-urétéraux (RVU) primitifs ou secondaires ;
- le risque de bactériémie ou de septicémie avant l'âge de 3 mois ;
- la stratégie antibiotique excluant toute prescription de traitement minute (chez l'enfant non pubère) et de quinolones.

B. Épidémiologie

Les infections urinaires sont parmi les infections bactériennes les plus fréquentes en pédiatrie.

Leur prévalence dépend de multiples facteurs, notamment de l'âge et du sexe : elles affectent 1 % des enfants âgés de moins de 2 ans, avec une prédominance masculine durant les premiers mois de vie et une prédominance féminine ensuite.

Chez les nourrissons âgés de moins de 1 an, l'infection urinaire est une PNA dans 95 % des cas. Toute fièvre inexpliquée à cet âge doit faire suspecter une infection urinaire.

E. coli est le germe en cause dans environ 80 % des infections urinaires. Les autres bactéries sont : *Proteus mirabilis* (10 %), les entérocoques et *Klebsiella* spp. (plus rares).

L'antibiorésistance croissante de l'ensemble des bactéries responsables d'infections urinaires oriente le choix de l'antibiothérapie initiale. Environ 50 % des souches de *E. coli* sont actuellement résistantes ou intermédiaires à l'amoxicilline et 20 à 30 % au cotrimoxazole. Le pourcentage de souches de *E. coli* productrices de bêtalactamases à spectre étendu (BLSE) augmente progressivement mais reste inférieur à 10 % en France encore actuellement (2017).

Les recommandations concernant la prise en charge de l'infection urinaire chez l'enfant doivent s'adapter à l'évolution des résistances bactériennes et à la validation de nouveaux schémas diagnostiques et thérapeutiques.

PNA et cystite aiguë de l'enfant sont d'origine bactérienne dans l'immense majorité des cas. Il existe toutefois de rares PNA fongiques chez le nouveau-né et le nourrisson, et des cystites virales chez le jeune enfant.

Germes des infections urinaires : *E. coli* (80 %), *Proteus mirabilis* (10 %), entérocoques et *Klebsiella.*

II. Diagnostiquer une infection urinaire

A. Enquête clinique

1. Tableaux cliniques

Généralités

L'anamnèse recherche :

- les données de l'échographie prénatale, l'existence d'une uropathie ;
- des épisodes antérieurs d'infection urinaire.

La notion de diffusion de l'infection en amont de la jonction vésico-urétérale peut apparaître théorique, mais elle a cependant une bonne concordance avec les données cliniques (tableau 36.1).

Tableau 36.1. **Comparaison des données cliniques entre pyélonéphrite aiguë (PNA) et cystite aiguë.**

PNA	PNA	Cystite aiguë
Température	≥ 38,5 °C	≤ 38,5 °C
Signes généraux	+++	0
Signes fonctionnels urinaires	+	+++
Localisation de la douleur	Lombo-abdominale	Hypogastrique
Palpation lombaire	Douloureuse	Indolore

Pyélonéphrite aiguë

La **PNA du nouveau-né** se caractérise par un syndrome infectieux, avec troubles digestifs et parfois ictère (voir chapitre 47), déshydratation aiguë et perturbations ioniques, parfois insuffisance rénale aiguë (atteinte bilatérale avec reflux massif d'urine infectée). Tout tableau d'infection doit conduire à évoquer une PNA (sauf infection néonatale bactérienne précoce).

La **PNA du nourrisson et du jeune enfant** doit être évoquée en cas de fièvre inexpliquée, volontiers accompagnée de troubles hémodynamiques (notamment urosepsis du jeune nourrisson), ainsi que de signes algiques orientant vers des douleurs abdominales.

La **PNA du grand enfant** est évoquée en cas de fièvre élevée, de frissons, de douleurs abdominales ou lombaires, parfois associés à des signes fonctionnels urinaires (pollakiurie, mictions impérieuses, fuites d'urine).

Cystite aiguë

Le diagnostic de cystite aiguë est le plus souvent évoqué chez la petite fille.

Les récidives sont d'autant plus fréquentes qu'il existe un trouble mictionnel et/ou une constipation.

Il existe parfois une fébricule, mais il n'y a pas de signes généraux ni douleurs lombaires.

Les signes fonctionnels urinaires sont variés et parfois intenses : dysurie, brûlures mictionnelles (ou pleurs à la miction), pollakiurie, envies impérieuses d'uriner, douleurs hypogastriques, fuites urinaires. Une hématurie macroscopique peut être associée.

Intérêt de la connaissance des données de l'échographie prénatale.

2. Critères de gravité d'une pyélonéphrite aiguë

Ils doivent être systématiquement recherchés.

Les caractéristiques permettant de définir les infections urinaires « compliquées » chez l'adulte sont difficiles à appliquer en pédiatrie. On préfère identifier chez l'enfant des facteurs de risque et des facteurs de sévérité (tableau 36.2).

La présence de l'un de ces critères de gravité justifie une hospitalisation et une stratégie antibiotique *ad hoc* (voir *infra*).

L'âge < 3 mois occupe une place à part, du fait du tableau clinique souvent trompeur, de la particularité des germes rencontrés, du risque de septicémie et d'essaimage méningé.

L'hospitalisation s'impose donc à cet âge. Au-delà de 3 mois, elle dépend de la présentation clinique et des facteurs de risque et de sévérité.

Tableau 36.2. Facteurs de risque et de sévérité d'une PNA de l'enfant.

Facteurs de risque	– Âge < 3 mois – Uropathie sous-jacente – Immunodépression – Lithiase (cause ou conséquence de l'infection urinaire)
Facteurs de sévérité	– Sepsis sévère (fièvre mal tolérée, troubles hémodynamiques) – Signes de déshydratation – Altération de l'état général

Retenir : âge < 3 mois, sepsis sévère, uropathie sous-jacente.

B. Enquête paraclinique

1. Examen des urines

Généralités

Le diagnostic d'infection urinaire, évoqué cliniquement, se fait sur l'examen des urines :

- le dépistage repose sur la BU chez l'enfant âgé de plus de 1 mois ; avant 1 mois, l'ECBU s'impose d'emblée (BU moins sensible) ;
- le diagnostic de certitude repose sur l'ECBU.

Prélèvement urinaire

La qualité du recueil des urines (préparation, prélèvement, conservation) est essentielle pour le diagnostic. L'objectif est de recueillir l'urine vésicale (normalement stérile), en évitant sa contamination lors de la miction par la flore commensale colonisant l'urètre et le périnée.

Le **prélèvement par collecteur adhésif** (avec désinfection soigneuse et temps de pose de la poche ≤ 30 minutes) est encore le plus souvent utilisé, mais la qualité du recueil est médiocre et la valeur prédictive positive est insuffisante (jusqu'à 50 % de faux positifs).

Le prélèvement d'urines en milieu de jet est la technique à privilégier, mais est parfois difficile, notamment chez la petite fille.

Le **cathétérisme urétral « aller-retour »** (surtout chez la fille) par sonde souple est une bonne méthode (en milieu hospitalier) chez les enfants âgés de moins de 2 ans, afin d'éviter toute contamination par la flore périnéale.

La ponction sus-pubienne échoguidée n'a que des indications limitées.

Bandelette urinaire (BU) réactive

La BU est l'**examen de dépistage** chez l'enfant d'âge > 1 mois.

La sensibilité du résultat est accrue si les urines sont recueillies dans de bonnes conditions.

Elle permet la détection :

- des **leucocytes** (si leucocyturie ≥ 10^4/mL) ;
- des **nitrites** (si la bactérie en cause possède une nitrate réductase : *E. coli*, *Proteus mirabilis* et *Klebsiella* spp.).

La positivité des leucocytes et/ou des nitrites à la BU impose la réalisation d'un ECBU pour confirmation diagnostique. La négativité de la BU pour ces deux paramètres a une valeur prédictive négative (VPN) de 97 %. Au-delà de l'âge de 1 mois, la négativité de la BU autorise à ne pas réaliser d'ECBU. Avant, la BU a une mauvaise VPN et l'ECBU s'impose d'emblée.

La BU peut être mise en défaut :
- pour les leucocytes : en cas de leucopénie ;
- pour les nitrites : lorsque la bactérie ne produit pas de nitrate réductase (par exemple, entérocoque = streptocoque D), lorsque l'alimentation est pauvre en nitrates (allaitement maternel exclusif), ou lorsque l'urine a séjourné trop peu de temps dans la vessie (pollakiurie, sonde à demeure).

Examen cytobactériologique des urines

L'ECBU est indispensable à la **confirmation diagnostique** des infections urinaires.

Il comporte systématiquement un examen direct et une mise en culture.

L'**examen direct** est effectué au microscope dans un délai ≤ 1 heure.

Il permet de quantifier la leucocyturie et de caractériser la bactérie (morphologie, Gram).

La leucocyturie est significative si $\geq 10^4$/mL.

La coloration de Gram a un intérêt majeur car elle peut orienter d'emblée le traitement antibiotique : bacilles Gram-négatifs orientant vers *E. coli*, cocci Gram-positifs en chaînettes orientant vers un entérocoque (résistance naturelle aux céphalosporines).

La leucocyturie et la bactériurie sont à interpréter en fonction des méthodes de prélèvement et de conservation des urines. Elles peuvent être mises en défaut par une antibiothérapie récente.

La **culture** des urines est systématique.

Elle permet d'identifier l'espèce bactérienne (en 24 heures), de la quantifier, et d'effectuer un antibiogramme (en 48 heures).

Une bactériurie est significative pour un taux $\geq 10^5$ UFC/mL (UFC = unités formant colonie) pour des urines recueillies par collecteur ou au milieu du jet, $\geq 10^4$ par cathétérisme vésical.

La présence de plusieurs espèces bactériennes à l'examen direct et/ou à la culture témoigne généralement d'une contamination du prélèvement (le plus souvent sur collecteur) et doit conduire à répéter l'examen dans de meilleures conditions (milieu de jet ou sondage).

L'absence de leucocyturie et de bactériurie à l'examen direct a une VPN proche de 100 %. L'absence de leucocyturie significative a une VPN proche de 97 %. Une bactériurie sans leucocyturie doit faire évoquer une souillure ou une infection urinaire débutante.

La valeur prédictive positive (VPP) d'une leucocyturie isolée est inférieure à 50 %, mais une leucocyturie sans bactériurie doit faire évoquer une infection urinaire décapitée par un traitement antibiotique, une vulvite, ou encore une maladie inflammatoire (par exemple, maladie de Kawasaki). De plus, comme explicité au paragraphe I.B., il existe des cas de PNA et de cystite d'étiologie non bactérienne.

Confirmation diagnostique par l'ECBU :
- exigeant une technique de recueil parfaite (difficile chez le nourrisson);
- leucocyturie $\geq 10^4$/mL (examen direct) + bactériurie $\geq 10^5$ UFC/mL (culture).

2. Autres prélèvements biologiques en cas de PNA

Une cystite aiguë ne requiert pas d'autre examen biologique que l'ECBU.

En cas de PNA, d'autres examens peuvent s'avérer nécessaires.

Les **marqueurs plasmatiques de l'inflammation** (CRP, PCT) ont une bonne sensibilité en cas d'atteinte parenchymateuse rénale, mais ne sont pas suffisamment spécifiques. Une CRP normale au-delà de 24–48 heures d'évolution des symptômes (fièvre) doit conduire à remettre en question la fiabilité de l'examen d'urines et le diagnostic de PNA.

L'**hémoculture** est recommandée chez le nourrisson d'âge < 3 mois et chez les enfants hospitalisés (notamment si sepsis sévère); elle n'est pas systématique dans les autres cas. Elle est positive dans 30 % des cas avant 1 mois, 15 % entre 1 à 2 mois, 5 % entre 2 et 3 mois.

La **ponction lombaire** est largement indiquée chez le très jeune nourrisson (âgé de moins de 6 semaines), car les PNA à cet âge s'accompagnent plus souvent d'hémocultures positives avec un risque de méningite associée.

3. Examens d'imagerie

Échographie de l'appareil urinaire

La plupart des enfants ont eu une échographie lors du suivi obstétrical, permettant le plus souvent d'éliminer une uropathie malformative grave.

Toutefois, l'échographie de l'appareil urinaire (vessie pleine) reste recommandée actuellement en première intention devant une infection urinaire.

En cas de PNA, elle est indiquée à chaque épisode dans les premiers jours de prise en charge.

La PNA comporte à divers degrés un œdème interstitiel et un infiltrat de polynucléaires, ce qui explique la variété des aspects échographiques (augmentation globale du volume rénal, aspect de néphrite focale). L'épaississement des parois pyéliques n'est pas constant mais assez spécifique. Une échographie normale n'élimine cependant pas le diagnostic de PNA.

Cet examen peut également révéler des signes évocateurs d'un RVU de haut grade, diagnostiquer une uropathie obstructive, ou exceptionnellement objectiver un abcès, une lithiase ou une tumeur.

En cas de cystite, elle est indiquée surtout en cas d'épisodes récidivants.

Cet examen retrouve habituellement un épaississement de la paroi vésicale et permet d'éliminer une autre pathologie.

Cystographie rétrograde

Elle est indiquée lorsqu'existent des anomalies échographiques qui nécessitent d'être précisées ou parfois lors d'épisodes répétés de PNA en dehors d'un contexte typique d'instabilité vésicale. Elle permet ainsi d'objectiver un éventuel RVU (fig. 36.1).

Autres examens

La scintigraphie rénale, l'uro-TDM/IRM ne sont pas réalisés en pratique courante chez l'enfant.

Un épisode de PNA justifie la réalisation d'une échographie rénale dès les premiers jours de prise en charge.



Fig. 36.1. RVU de haut grade objectivé sur un cliché de cystographie.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Orientation

1. Pyélonéphrite aiguë

L'**hospitalisation** est recommandée en cas de :

- présence de facteurs de risque et/ou de sévérité (tableau 36.2);
- risque de non-observance ou d'accès difficile à un traitement rapide.

En dehors de ces situations, un traitement ambulatoire peut être proposé.

Le médecin traitant doit s'assurer de la compréhension de sa prescription et de la connaissance par la famille des signes nécessitant une consultation urgente. Une réévaluation médicale à J2 du traitement est indispensable (température, signes fonctionnels et BU si fièvre persistante).

2. Cystite aiguë

La cystite aiguë est une pathologie bénigne, ne requérant qu'une prise en charge ambulatoire.

B. Prise en charge thérapeutique d'une infection urinaire

1. Antibiothérapie de la pyélonéphrite aiguë

Généralités

L'antibiothérapie a pour but d'éviter la dissémination bactérienne et de limiter le risque de cicatrices rénales. Il convient de recourir à des antibiotiques ayant une bonne concentration dans le sang et le parenchyme rénal, ainsi qu'une bonne élimination urinaire.

L'antibiothérapie est débutée dès que possible, idéalement après les résultats de l'examen direct des urines s'il est possible et rapide. Elle est probabiliste dans sa phase initiale, avant les résultats de la culture et de l'antibiogramme, et tient compte des profils de sensibilité habituels des principaux germes responsables d'infections urinaires en milieu communautaire (*E. coli*).

Modalités de prescription pour une PNA à BGN (nouveau-né exclu)

La conduite de l'antibiothérapie comporte habituellement deux phases :

- antibiothérapie initiale parentérale : choix de type probabiliste ;
- relais par une antibiothérapie orale : choix adapté aux données de l'antibiogramme.

Antibiothérapie initiale parentérale probabiliste comportant :

- une C3G injectable à dose standard (non méningée) : ceftriaxone par voie IV ou IM ou céfotaxime par voie IV ;
- en cas de facteurs de risque ou de sévérité : adjonction d'un aminoside type amikacine par voie IV (en une injection quotidienne).

La durée de cette phase de traitement injectable est de 2 à 4 jours.

En cas de traitement ambulatoire, l'administration de la C3G injectable est réalisée soit par voie IV (cathéter), soit par voie IM, à domicile ou au cours de consultations quotidiennes.

Antibiothérapie orale en relais, avec recours selon les données de l'antibiogramme :

- soit au cotrimoxazole ; contre-indiqué avant l'âge de 1 mois ;
- soit à une C3G orale de type céfixime, ayant l'AMM à partir de l'âge de 6 mois mais utilisée en pratique dès l'âge de 3 mois ; elle devrait être réservée aux souches résistantes au cotrimoxazole.

Le délai de 2 à 4 jours permet de choisir l'antibiothérapie orale de relais selon les données de l'antibiogramme de l'ECBU, au terme d'une évolution clinique favorable (apyrexie obtenue en général en moins de 48 heures).

La durée globale du traitement (injectable puis oral) est de 10 à 14 jours.

Remarques

Même si l'antibiogramme fait apparaître qu'*E. coli* est sensible à l'amoxicilline et à l'amoxicilline + acide clavulanique, les caractéristiques pharmacocinétiques et pharmacodynamiques (PK/PD) de ces molécules n'autorisent pas leur recours en cas de PNA.

La stratégie antibiotique chez l'enfant exclut habituellement, sauf impasse thérapeutique, la prescription de quinolones.

En cas d'allergie aux bêtalactamines, l'antibiothérapie recommandée repose sur un aminoside en monothérapie IV.

En cas d'**infection urinaire à entérocoque**, l'antibiothérapie à proposer est amoxicilline ± aminoside.

Nouveaux schémas thérapeutiques des PNA du nourrisson et de l'enfant

Les schémas thérapeutiques recommandés par l'Afssaps en 2007 restent valides. Toutefois, deux autres schémas thérapeutiques initiaux ont été proposés depuis 2014 par le GPIP : le céfixime oral et l'amikacine IV.

La **place de la voie orale d'emblée** (céfixime) est désormais acceptée pour le traitement des PNA à partir de l'âge de 3 mois et en l'absence de facteur de risque ou de sévérité (sepsis sévère). En effet, le céfixime, du fait de ses propriétés PK/PD médiocres sur les souches de CMI

limite (0,5 mg/L), expose à un risque de moindre rapidité d'action, de moindre efficacité et de moindre bénéfice en situation de sepsis.

L'émergence puis la diffusion récente de **souches BLSE** en milieu communautaire, donc résistantes à toutes les bêtalactamines (pénicillines et céphalosporines, y compris injectables) excepté les carbapénèmes, pourrait, au-delà d'un seuil de fréquence de 10 % par exemple, conduire à recommander une antibiothérapie parentérale initiale différente, couvrant mieux l'ensemble des souches, y compris productrices de BLSE. L'usage probabiliste des carbapénèmes ne peut être retenu dans cette indication afin de ne pas favoriser la diffusion des souches productrices de carbapénémases apparues récemment.

Les aminosides en monothérapie représentent une option de plus en plus utilisée car la résistance aux aminosides n'est pas affectée par la présence d'une BLSE. Leur efficacité a été démontrée dans cette indication et leur usage recommandé en dose journalière unique intraveineuse (et non en IM) rend possible la gestion ambulatoire des patients. De surcroît, leur choix préférentiel permet de limiter l'usage des céphalosporines, principales molécules responsables de la sélection et de la diffusion des entérobactéries BLSE. L'amikacine, à cet égard couvre le mieux les colibacilles sécréteurs de BLSE (95 %). La gentamicine est utilisée lorsque le germe retrouvé est sensible.

Adaptation probable des recommandations à l'évolution des résistances bactériennes et à la validation de nouveaux schémas diagnostiques et thérapeutiques.

2. Antibiothérapie de la cystite aiguë

La cystite aiguë est typiquement l'infection urinaire de la petite fille qui présente un trouble mictionnel.

Elle est sans gravité potentielle en l'absence d'uropathie, et sans risque de retentissement parenchymateux. Elle ne doit pas conduire à l'utilisation d'antibiotiques par voie injectable.

Il convient de prescrire :

- soit du cotrimoxazole *per os* ;
- soit du céfixime (molécule qui devrait toutefois être réservée aux souches résistantes au cotrimoxazole) ;
- soit l'association amoxicilline + acide clavulanique : possible ici du fait de son excellente concentration urinaire qui permet d'atteindre localement des seuils de CMI élevés, y compris pour des bactéries productrices de BLSE.

La durée du traitement est de 3 à 5 jours.

L'efficacité du « traitement antibiotique minute » n'est pas validée chez l'enfant non pubère.

3. Traitement symptomatique

Afin d'améliorer le confort de l'enfant, il convient de traiter la douleur par du paracétamol.

On conseille aussi aux parents de proposer suffisamment de boissons à leur enfant, et de l'encourager (s'il est en âge de le comprendre) à effectuer des mictions régulières.

C. Suivi médical d'une pyélonéphrite aiguë

1. Suivi immédiat et complications

La stratégie antibiotique permet habituellement d'obtenir l'apyrexie et la stérilisation des urines en moins de 48 heures. Elle limite considérablement le risque de réinfection à moyen terme, et probablement le risque de cicatrices parenchymateuses à long terme.

La surveillance est avant tout clinique. En cas de PNA traitée en ambulatoire, une réévaluation médicale à J2 permet d'apprécier l'évolution et d'effectuer ou d'adapter le relais oral de l'antibiothérapie conforme aux résultats de l'antibiogramme de l'ECBU.

La pratique d'un ECBU de contrôle de manière systématique à 48 heures de traitement antibiotique, ou au terme de celui-ci, est inutile.

En cas d'échec thérapeutique et en l'absence d'explication bactériologique, une nouvelle échographie de l'appareil urinaire doit être réalisée pour rechercher une complication locorégionale (abcès rénal).

2. Suivi à long terme

Le pronostic des PNA de l'enfant est lié au risque de cicatrices parenchymateuses.

Celles-ci sont susceptibles d'induire une protéinurie, une HTA et une réduction néphronique, notamment en cas de PNA répétées et/ou traitées tardivement ou par une antibiothérapie initialement inadaptée. La responsabilité de lésions dysplasiques préexistantes est difficile à apprécier.

Pas d'ECBU de contrôle systématique.
La prise en charge des infections urinaires doit dans tous les cas associer la prise en charge du cercle vicieux « constipation/troubles fonctionnels urinaires/infection urinaire » et d'un éventuel facteur favorisant comme une uropathie malformative sous-jacente.

D. Prise en charge étiologique

1. Généralités

L'infection urinaire est le plus souvent la résultante d'une **anomalie acquise** de l'écoulement des urines, c'est-à-dire d'une mauvaise vidange vésicale associée à un réservoir bactérien (prépuce ou constipation).

Elle s'inscrit fréquemment chez l'enfant, en particulier chez la petite fille, dans le cadre de troubles de l'élimination (voir chapitre 50).

Dans des cas plus rares, l'infection urinaire s'associe à une **anomalie congénitale** de l'écoulement des urines qui peut être objectivée dès la période anténatale par l'échographie. Trois zones sont particulièrement vulnérables :

- la jonction pyélo-urétérale ;
- la jonction urétéro-vésicale ;
- la jonction vésico-urétrale.

Leur anomalie de développement est souvent suspectée à l'échographie par la visualisation d'une dilatation segmentaire de la voie excrétrice (bassinets, calices, uretères, vessie, urètre

postérieur) et/ou par des anomalies de l'échostructure du parenchyme rénal ou de la paroi vésicale.

La cystographie garde une place plus fréquente dans ces situations puisqu'un geste de correction peut s'avérer nécessaire.

2. Anomalie de la jonction pyélo-urétérale : syndrome de jonction pyélo-urétérale

Une anomalie de la jonction pyélo-urétérale est généralement suspectée par l'échographie en présence d'une dilatation isolée du bassinet et des calices (fig. 36.2).

Même s'il n'existe pas de consensus, on considère qu'une dilatation du bassinet > 10 mm de diamètre antéropostérieur au niveau du sinus du rein est significative et demandera la mise en place d'une surveillance clinique et écho-scintigraphique.

Comme tout système obstructif, un syndrome de la jonction pyélo-urétérale peut conduire à la survenue d'une complication infectieuse.

Une infection urinaire fébrile avec dilatation majeure du bassinet (> 30–40 mm de diamètre antéropostérieur) et/ou sepsis mal contrôlé doit faire proposer un drainage des urines, néphrostomie percutanée ou drainage interne (sonde « double J »), en plus de l'antibiothérapie IV.

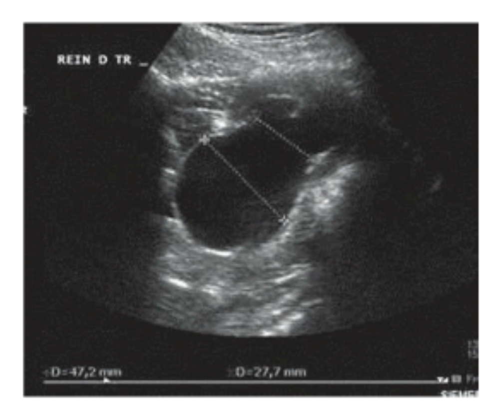


Fig. 36.2. Échographie objectivant une dilatation pyélocalicielle droite (27 mm de diamètre antéropostérieur en intrasinusal et 47 mm en extrasinusal).

3. Anomalies de la jonction urétéro-vésicale

Méga-uretères primitifs (non refluants)

Le méga-uretère primitif se définit comme une dilatation urétéro-pyélo-calicielle sus-jacente à un obstacle significatif au niveau de la jonction urétéro-vésicale.

L'échographie mesure la dilatation de l'uretère, souvent supérieure à 10–15 mm de diamètre, du pyélon et des calices, et étudie le parenchyme rénal.

La dilatation urétérale conduit habituellement à compléter le bilan par une cystographie qui élimine un reflux vésico-urétéral de haut grade et permet de vérifier l'urètre chez le garçon.

L'infection urinaire sur méga-uretère primitif est habituellement sévère et difficile à traiter.

Pour lever l'obstacle, une dérivation urinaire externe par néphrostomie ou interne par sonde « double J » peuvent s'avérer nécessaires en plus de l'antibiothérapie.

Urétérocèles

L'urétérocèle est une dilatation pseudokystique de l'uretère terminal dans sa portion sous-muqueuse.

Il en existe plusieurs formes anatomiques, la plus fréquente étant l'urétérocèle ectopique (hétérotopique) ou extravésicale sur duplication rénale complète (60 % des cas). Elle est surtout retrouvée chez la fille et peut être bilatérale dans 10 % des cas.

L'urétérocèle sur système simple est plus rare en pédiatrie.

Si le dépistage de l'urétérocèle est souvent fait en échographie anténatale en présence d'un kyste intravésical, elle peut également être découverte à la naissance devant une infection urinaire fébrile.

Beaucoup plus rarement, une masse lombaire secondaire à une volumineuse dilatation du calice supérieur, une rétention aiguë d'urine par obstruction du col vésical mèneront au diagnostic.

En cas de dilatation importante du système supérieur ou en cas d'obstacle à la vidange vésicale, la décompression endoscopique est habituellement indiquée.

Reflux vésico-urétéral

Dans l'immense majorité des cas, une PNA est associée à un reflux vésico-urétéral (RVU).

Le RVU est un phénomène parfois intermittent qui ne sera donc pas toujours objectivé par la cystographie.

La classification des RVU en cinq grades est un concept radiologique qui ne présage pas du mécanisme du reflux.

Deux mécanismes sont ainsi décrits : le **RVU fonctionnel** qui s'inscrit généralement dans le cadre d'un dysfonctionnement vésicosphinctérien et le **RVU malformatif** (tableau 36.3).

Tableau 36.3. Classification des reflux vésico-urétéraux.

	RVU fonctionnel	RVU malformatif
Fréquence	+++	+
Âge	Enfant	Nouveau-né, nourrisson
Sexe	Prédominance féminine	Prédominance masculine
Mode de révélation	PNA	Diagnostic prénatal, PNA
Grade radiologique	Faible (0 à 3) Échographie généralement normale	Élevé (3 à 5) Échographie généralement anormale
Caractères du RVU	Intermittent	Permanent
Jonction urétéro-vésicale	Normale	Anormale
Troubles mictionnels	+++	+
Risque rénal	+	+++
Traitement médical Antibioprophylaxie Traitement instabilité vésicale Traitement rétention stercorale	 + +++ +++	 +++ + +
Place de la chirurgie	Faible	Plus fréquemment indiquée

Quel que soit le mécanisme du RVU, la croissance, en améliorant la maturation du fonctionnement vésicosphinctérien et/ou en allongeant le trajet intramural de l'uretère, peut permettre d'améliorer ou de faire disparaître bon nombre de RVU.

Pratiquer une cystographie pour authentifier un RVU dont on ne fera que surveiller l'évolution est donc discutable, et ce d'autant plus que l'échographie est normale. Elle s'impose cependant chez le petit nourrisson garçon au moindre doute de valves de l'urètre postérieur (intérêt de l'étude échographique de la paroi vésicale).

La présence d'un RVU est par ailleurs un mauvais signe prédictif de lésion rénale après PNA.

La **prise en charge** initiale sera toujours conservatrice (antibioprophylaxie généralement jusqu'à acquisition de la propreté, rééducation vésicosphinctérienne et conseils hygiéno-diététiques dans le cadre des RVU fonctionnels).

La chirurgie du RVU est controversée ; elle est habituellement destinée aux RVU malformatifs de grade élevé. Cette correction n'influence pas le risque de cicatrices parenchymateuses, ni celui d'hypertension artérielle ou d'insuffisance rénale à long terme, mais réduit le risque de récidive des épisodes de PNA.

La circoncision est parfois proposée pour réduire le risque de récidive infectieuse en supprimant le réservoir bactérien préputial.

Une correction chirurgicale du RVU pourra être indiquée devant la persistance des infections urinaires fébriles malgré une prise en charge bien conduite.

4. Anomalies vésico-urétrales

Valves de l'urètre postérieur (VUP)

Les VUP concernent uniquement le garçon.

Le diagnostic est en général fait en échographie anténatale ou dans les premiers jours de vie mais certaines formes peuvent échapper au diagnostic et se révéler plus tardivement à l'occasion d'une infection urinaire fébrile.

Les signes évocateurs en échographie sont une dilatation urétéro-pyélo-calicielle uni- ou bilatérale, une vessie à parois épaissies, une dilatation de l'urètre postérieur. La cystographie confirme le diagnostic. La vessie apparaît souvent à paroi irrégulière multidiverticulaire parfois accompagnée d'un reflux vésico-urétéral uni- ou bilatéral. Les clichés per-mictionnels sans sonde dans l'urètre (3/4 et profil) montrent une dilatation de l'urètre postérieur en amont des valves.

C'est une urgence médico-chirurgicale.

Une fois le diagnostic confirmé, une sonde urétrale est mise en place jusqu'au geste chirurgical de résection. En cas d'échec du sondage, un cathéter sus-pubien peut être posé.

Un bilan biologique complet est réalisé à la recherche d'une insuffisance rénale et de troubles hydroélectrolytiques (risque de syndrome de « levée d'obstacle »).

Le traitement chirurgical consiste en la résection endoscopique des valves.

Le suivi est fait conjointement entre l'équipe chirurgicale et celle de néphrologie pédiatrique.

Autres anomalies vésico-urétrales

Atrésies de l'urètre, mégalo-urètres, sinus urogénitaux sont exceptionnels.

5. Intérêt de l'antibioprophylaxie ?

Aucun consensus n'existe à l'heure actuelle et il n'y a que peu d'arguments dans la littérature démontrant son intérêt pour la prévention des cicatrices rénales à long terme.

Si elle est instaurée, l'antibioprophylaxie (cotrimoxazole après l'âge de 1 mois, en prise unique le soir, 1/2 à 1/5 de la posologie curative) se heurte au risque de non-observance, de modification de la flore bactérienne et au caractère empirique de sa prescription.

Les médicaments à base de nitrofurantoïne sont désormais contre-indiqués chez l'enfant en prophylaxie du fait des risques d'effets secondaires, pulmonaires notamment. S'ils sont utilisés, l'indication doit être posée par un spécialiste, et ce pour la durée la plus courte possible.

6. Quand adresser l'enfant en consultation de néphrologie ou d'urologie pédiatrique ?

Quatre indications de consultation spécialisée peuvent être retenues :

- mictions très nombreuses avec fuites urinaires ;
- mauvais jet urinaire (miction goutte à goutte, poussée abdominale) ;
- infections urinaires à répétition ;
- échographie rénale et des voies urinaires anormale pouvant témoigner d'une uropathie malformative.

En cas d'examen neurologique anormal des membres inférieurs, des investigations complémentaires devront être discutées pour éliminer une vessie neurologique sur anomalie médullaire, ce qui nécessitera dans ce cas une prise en charge adaptée (voir chapitre 50).

Pas de consensus sur l'antibioprophylaxie.

Références

Craig, J., Simpson, J.M., Williams, G.J., et al., 2009. Antibiotic prophylaxis and recurrent urinary tract infections in children. N. Engl. J. Med. 361, 1748–1759.

Girardin, E., 2007. Imagerie dans la pyélonéphrite aiguë de l'enfant. Société de Néphrologie Pédiatrique, Nantes.

Hodson, E.M., Willis, N.S., Craig, J.C., 2007a. Antibiotics for acute pyelonephritis in children. Cochrane Database Syst. Rev.CD003772.

Hodson, E.M., Wheeler, D.M., Vimalchandra, D., Smith, G.H., Craig, J.C., 2007b. Interventions for primary vesicoureteric reflux. Cochrane Database Syst. Rev.CD001532.

Mori, R., Lakhanpaul, M., Verrier-Jones, K., 2007. Diagnosis and management of urinary tract infection in children : summary of NICE guidance. BMJ 335, 395–397.

	Prise en charge des infections urinaires de l'enfant. Recommandations du GPIP, de la SFP et de la SPILF. Arch Pediatr, 2015 ; 22 : 665–6. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/recommandations/infections_voies_urinaires_gpip_2015.pdf
	GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Pediatr, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf

Prise en charge des infections urinaires de l'enfant. Recommandations du GPIP, de la SFP et de la SPILF. Arch. Pediatr. 22, 2015. 665–666. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/recommandations/infections_voies_urinaires_gpip_2015.pdf.

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch. Pediatr. 23, S1–S55. HS 3. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

CHAPITRE

37

Méningites bactériennes

Item et objectifs du CNCI

Item 148 – UE 6 – Méningites, méningo-encéphalites chez l'adulte et l'enfant

- Connaître l'épidémiologie des méningites et encéphalites chez l'enfant.
- Diagnostiquer un purpura fulminans (voir item 328), une méningite, une méningo-encéphalite.
- Connaître les principaux agents infectieux responsables de méningites, de méningo-encéphalites, d'abcès cérébraux.
- Connaître la conduite à tenir dont le traitement en urgence face à un purpura fulminans, une suspicion de méningite ou de méningo-encéphalite, au domicile, au cabinet médical et aux urgences hospitalières.
- Hiérarchiser les examens complémentaires en cas de suspicion de méningite, de méningo-encéphalite.
- Interpréter le résultat d'un examen du liquide céphalorachidien.
- Connaître le traitement de première intention d'une méningite communautaire présumée bactérienne.
- Connaître les recommandations de la prophylaxie des infections à méningocoque dans l'entourage d'un cas de méningite à méningocoque.

Avant de commencer…

Les méningites bactériennes ont été individualisées dans ce chapitre en raison de leur fréquence chez l'enfant ainsi que de leur sévérité.
Elles sont liées à l'envahissement du LCR par une bactérie qui s'y développe.

Le diagnostic doit être systématiquement :
- suspecté rapidement sur les données cliniques (plus difficilement évaluables chez le nourrisson);
- évalué en termes de gravité sur l'état hémodynamique et neurologique;
- confirmé par l'étude du liquide céphalorachidien obtenu par ponction lombaire.

La prise en charge thérapeutique initiale repose sur une antibiothérapie IV :
- la plus précoce possible;
- probabiliste et argumentée sur des données épidémiologiques actualisées :
  - pneumocoque (*S. pneumoniae*) : chez le nourrisson (première bactérie avant 1 an);
  - méningocoque (*N. meningitidis*) : à tout âge;
- avec comme objectif premier la stérilisation rapide du LCR :
  - C3G injectables à dose méningée classique 200 mg/kg par jour si *N. meningitidis* ou *H. influenzae* b;
  - C3G injectables à dose méningée renforcée 300 mg/kg par jour si *S. pneumoniae*.

Pédiatrie

Le suivi nécessite des évaluations neurologiques, cognitives et auditives.
Des mesures préventives pour les sujets contacts sont indiquées pour les méningites à méningocoque.

Ce qui distingue les méningites purulentes de l'enfant de celles de l'adulte :
- une sémiologie clinique spécifique chez le nourrisson (hypotonie, geignements…);
- la moindre fréquence des tableaux neurologiques aigus (signes neurologiques de localisation, crises épileptiques) ne justifiant que rarement une imagerie cérébrale après réalisation d'une hémoculture et début de l'antibiothérapie probabiliste;
- la nécessité d'un suivi d'au moins 1 an pour le dépistage d'une surdité sévère susceptible de bénéficier de nouvelles techniques d'implants cochléaires.

I. Pour bien comprendre

A. Épidémiologie

1. Prévalence et principaux agents infectieux

L'incidence des méningites bactériennes est beaucoup plus élevée chez l'enfant que chez l'adulte.
Elle est estimée tous âges et tous germes confondus à 2,2/100 000 habitants en France, et à 50/100 000 habitants dans les pays en voie de développement.

La mortalité et les séquelles sont très élevées dans les pays en voie de développement.
Elles demeurent élevées également dans les pays industrialisés. En France, les méningites à pneumocoque ont, malgré le recours à des stratégies antibiotiques adaptées, une mortalité évaluée à 10 % et des séquelles chiffrées à 30 % en moyenne.

Deux bactéries prédominent chez l'enfant (nouveau-nés exclus) :
- *Streptococcus pneumoniae :* plus fréquent entre les âges de 2 et 12 mois;
- *Neisseria meningitidis :* plus fréquent après l'âge de 12 mois.

2. Pneumocoque (Streptococcus pneumoniae)

Généralités

S. pneumoniae est un germe de portage des VAS du jeune enfant.
Les méningites à pneumocoque sont plus fréquentes entre 2 et 12 mois de vie. Elles représentent environ 60 % des méningites bactériennes à ces âges.

Impact de la vaccination pneumococcique conjuguée chez le nourrisson

L'introduction du vaccin pneumococcique conjugué à 13 valences s'est traduit par une réduction du pourcentage des méningites purulentes liées aux sérotypes inclus dans ce vaccin ainsi que par une réduction de la résistance de ceux-ci aux pénicillines.

Depuis 2013, les souches résistantes ont quasi disparu, ce qui a permis de simplifier les recommandations thérapeutiques.
En pédiatrie, la sensibilité parfois intermédiaire de *S. pneumoniae* aux bêtalactamines impose encore d'effectuer une détermination des CMI par la méthode du E-Test® de la pénicilline, de l'amoxicilline mais aussi du céfotaxime ou de la ceftriaxone pour toutes les souches isolées.

3. Méningocoque (Neisseria meningitidis)

Généralités

N. meningitidis est une bactérie de portage du rhinopharynx.

Le germe possède une capsule polyosidique déterminant son sérogroupe. Parmi les 12 sérogroupes, celui prédominant en France au cours des infections invasives à méningocoque est le B (2/3 environ), suivi du C (1/3 environ) puis du W135 (fréquence épidémiologique variable) et du Y.

Les méningites à méningocoque sont fréquentes après 12 mois de vie. Elles représentent alors environ 60 % des méningites bactériennes.

Impact de la vaccination

La vaccination contre les infections invasives à méningocoque de sérogroupe C a été recommandée en France en 2010. L'insuffisance de couverture vaccinale en 2017 n'a pas permis de mettre en place une immunité de groupe (voir chapitre 43).

Résistances

Le méningocoque reste sensible aux β-lactamines même si 24 % des souches invasives en France présentent actuellement une diminution de sensibilité à la pénicilline G et à l'amoxicilline. Cependant toutes les souches restent sensibles aux C3G avec des concentrations minimales inhibitrices (CMI) suffisamment basses.

De telles données valident le maintien d'un traitement en première intention par une C3G injectable (céfotaxime ou ceftriaxone). Celui-ci assurant l'éradication du portage de ce germe, il dispense en outre de prescrire chez l'enfant atteint un traitement complémentaire par la rifampicine.

4. Autres germes

L'incidence des autres bactéries est plus rare.

Le streptocoque du groupe B est le premier germe responsable des méningites chez les enfants âgés de moins de 2 mois; il est constamment sensible à l'amoxicilline. *E. coli* est le second germe aux mêmes âges.

Haemophilus influenzae b est actuellement exceptionnellement responsable de méningites depuis la généralisation en France de la vaccination anti-*Haemophilus influenzae* b.

D'autres bactéries sont responsables de méningites dans des contextes particuliers, habituellement chez des enfants plus âgés : salmonelles (enfants drépanocytaires), staphylocoque coagulase négatif et bacilles Gram-négatifs (infections nosocomiales), germe opportuniste (immunodéprimés).

Redouter : le pneumocoque surtout avant l'âge de 1 an, le méningocoque à tout âge.

B. Physiopathologie

Les études physiopathologiques permettent de mieux comprendre l'approche clinique et thérapeutique des méningites bactériennes de l'enfant.

L'envahissement des bactéries vers les espaces méningés et le LCR s'effectue quasi exclusivement par voie hématogène. La pénétration par continuité (brèche méningée) susceptible d'induire des méningites à pneumocoque ou à *Haemophilus influenzae* non typable est exceptionnelle.

Étapes préalables à l'envahissement des espaces méningés (fig. 37.1) :

- colonisation bactérienne :
  - des muqueuses nasopharyngées (pneumocoque, méningocoque);
  - des muqueuses digestives (streptocoque du groupe B, *E. coli*);
- survenue d'une bactériémie élevée et prolongée, d'où :
  - la fréquente positivité des hémocultures (pneumocoque : 75 %, méningocoque : 40 %);
  - la nécessité d'une antibiothérapie précoce avec activité bactéricide systémique;
- franchissement de la barrière hématoméningée par les bactéries :
  - le maintien d'un seuil critique des bactériémies apparaît comme un prérequis pour la traversée de la barrière hématoméningée par les pneumocoques;
  - l'incidence de ce seuil est moins clairement établie pour le méningocoque;
- multiplication bactérienne lente dans le LCR;
  - mais absence d'activité bactéricide naturelle dans le LCR (à la différence du sérum);
  - réponse de l'hôte par la production de cytokines par les cellules à activité macrophagique *in situ* (TNFα, interleukines 1 et 6) :
    - afflux des PNN et augmentation de la perméabilité de la barrière hématoméningée;
    - conduisant à l'inflammation méningée, l'œdème cérébral et la réduction des flux vasculaires cérébraux responsables d'ischémie et de séquelles.

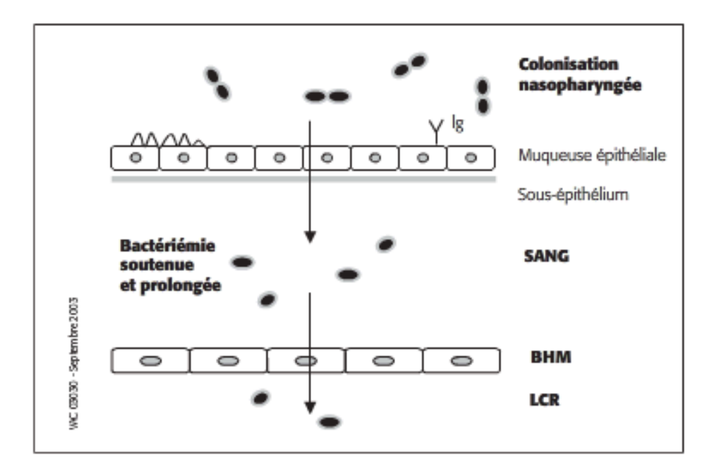


Fig. 37.1. Physiopathologie de la pénétration des germes dans le LCR.

Objectifs du traitement : bactéricidie rapide dans le LCR et lutte contre l'inflammation méningée et l'œdème cérébral.

II. Diagnostiquer une méningite bactérienne

A. Généralités

Le diagnostic de méningite bactérienne est urgent car il implique un traitement urgent.

Il doit être systématiquement :

- suspecté rapidement sur les données cliniques (plus difficilement évaluables chez le nourrisson);
- évalué en termes de gravité sur l'état hémodynamique et neurologique;
- confirmé par l'étude du liquide céphalorachidien obtenu par ponction lombaire.

B. Enquête clinique

1. Données cliniques faisant suspecter le diagnostic

Chez le nourrisson

Points d'appel (parfois difficiles à identifier) :

- fièvre élevée;
- signes d'infection potentiellement sévère :
  - teint pâle ou gris, caractère geignard, somnolence;
  - cris et pleurs inhabituels à la mobilisation, hyper-irritabilité, inconsolabilité;
- refus alimentaire, vomissements;
- convulsions même brèves et apparemment isolées.

Signes neurologiques à particulièrement rechercher :

- bombement de la fontanelle antérieure (identifié en position assise en dehors des cris);
- modification du tonus neurologique :
  - hypotonie de la nuque;
  - ou raideur anormale à la mobilisation du rachis avec rejet de la tête en arrière;
- signes neurologiques de localisation.

Autres signes à l'examen clinique :

- signes de gravité (notamment hémodynamiques);
- coexistence possible de signes d'infection :
  - OMA purulente (méningites à pneumocoque : 35 %);
  - foyer auscultatoire pulmonaire.

> Évoquer le diagnostic de méningite chez un nourrisson fébrile geignard et hypotonique.

Chez le grand enfant

Tableau clinique souvent proche de celui décrit chez l'adulte :

- syndrome infectieux :
  - fièvre à début le plus souvent brutal;
  - parfois au décours d'une infection des VAS ou d'un syndrome grippal;
- syndrome méningé avec :
  - céphalées, cervicalgies, photophobie;
  - vomissements et/ou refus alimentaire.

Signes neurologiques à particulièrement rechercher :

- raideur de nuque (flexion de nuque douloureuse et limitée alors que les mouvements de latéralité restent possibles);
- signe de Kernig (flexion sur le tronc des membres inférieurs maintenus en extension, entraînant une flexion invincible des jambes sur les cuisses);
- signes neurologiques de localisation.

Évoquer le diagnostic de méningite chez un enfant ayant un syndrome méningé fébrile.

2. Situations d'urgence à identifier

Signes de gravité hémodynamiques → sepsis sévère :

- signes : tachycardie, TRC ≥ 3 s, marbrures, extrémités froides, anurie;
- urgence : remplissage vasculaire, contre-indication à la réalisation d'une PL.

Signes de gravité cutanés → purpura fulminans (voir chapitre 24) :

- signes : purpura rapidement extensif et nécrotique (voir fig. 24.1, cahier couleur);
- urgence : antibiothérapie par C3G IV/IM avant transfert en réanimation.

Signes de gravité neurologiques → HTIC, abcès ou empyème sous-dural :

- signes : troubles de conscience, coma, convulsions;
- urgence : transfert en neurochirurgie, imagerie cérébrale préalable avant toute PL.

Gravité = signes hémodynamiques, cutanés et neurologiques.

C. Enquête paraclinique

1. Hiérarchiser les examens complémentaires

En pratique, deux examens biologiques sont recommandés :

- l'examen du LCR;
- l'hémoculture.

Le diagnostic ne peut être affirmé que par l'examen du LCR qui doit être fait en urgence.

Aucun examen complémentaire systématique ne saurait retarder la pratique de la **ponction lombaire**. Toutefois, la PL est contre-indiquée en cas de purpura extensif ou de saignement clinique, de troubles hémodynamiques; ainsi qu'en cas d'hypertension intracrânienne

menaçante, de signes d'engagement cérébral et troubles de la vigilance sévères avec score de Glasgow < 11, où une **imagerie cérébrale préalable** est nécessaire. Selon la conférence de consensus de 2008, l'imagerie cérébrale préalable est également recommandée en cas de crises épileptiques récentes ou en cours ainsi qu'en cas de signes de localisation neurologique; mais cette attitude est discutée chez l'enfant (voir chapitre 52).

Le **fond d'œil**, compte tenu des difficultés pratiques de sa réalisation en urgence ainsi que du retard d'apparition de l'œdème papillaire en cas d'œdème cérébral débutant, n'est pas utile avant la PL.

Contextes exigeant de ne pas réaliser ou de différer la PL :

- le purpura fulminans et/ou une instabilité hémodynamique :

→ urgence = remplissage vasculaire et injection de C3G;

- des signes évocateurs d'engagement cérébral :

→ urgence = hémoculture (si possible), injection de C3G et TDM cérébrale.

Le pronostic dépend de la rapidité de mise en route de l'antibiothérapie.

Contre-indication à la PL : purpura fulminans et/ou troubles hémodynamiques, signes d'engagement cérébral.

2. Interpréter le résultat d'un examen du LCR

Analyse macroscopique :

- liquide hypertendu purulent;
- perte de la limpidité habituelle.

Analyse cytologique :

- nombre de cellules > 10/mm^3 (liquide trouble > 200/mm^3);
- prédominance de PNN ou réaction panachée (PNN et lymphocytes) également possible, liée à la précocité de l'examen;
- un prélèvement traumatique peut « faussement » élever la cellularité.

Analyse biochimique :

- protéinorachie > 0,40 g/L;
- rapport glucose LCR/sang < 40 % de la glycémie (se = 80 %, spe = 90 %) :
  - nécessité absolue de doser la glycémie;
  - une hypoglycorachie très basse serait un indice de mauvais pronostic;
- dosage des lactates dans le LCR > 3,2 mmol/L (parfois utile).

Examen microbiologique direct :

- coloration de Gram :
  - sensibilité améliorée par concentration du LCR par cytocentrifugation;
  - un inoculum > 10^5 bactéries/mL est nécessaire pour être visible à l'examen direct;
- résultat en 30 minutes mais dépendant du germe et de l'opérateur (positivité 90 % pour le pneumocoque et 70 % pour le méningocoque) :
  - cocci Gram-positif en diplocoque : *S. Pneumoniae*;

- diplocoque Gram-négatif : *N. meningitidis* ;
- bacille Gram-négatif polymorphe : *H. influenzae* ;
- résultat possiblement mis en défaut en cas d'antibiothérapie préalable (méningite bactérienne partiellement « décapitée »).

Culture microbienne (systématique) :

- confirmation de l'identification de la bactérie ;
- étude de l'antibiogramme ;
- évaluation de la CMI du germe aux C3G et à la pénicilline (pneumocoque).

3. Autres examens biologiques

Hémoculture

Elle est systématique et permet d'isoler fréquemment la bactérie causale.

Elle ne se substitue pas à l'examen du LCR qui permet à lui seul de porter le diagnostic de méningite.

Autres examens à visée diagnostique

Intérêt complémentaire d'orientation vers une cause bactérienne :

- NFS : hyperleucocytose à polynucléaires (aucune spécificité) ;
- CRP élevée (utile mais insuffisamment discriminante avec une infection virale) ;
- PCT > 0,5 ng/mL (meilleure que la CRP comme marqueur distinctif entre méningite bactérienne et méningite virale car plus précoce) ;
- dosage des lactates dans le LCR > 3,2 mmol/L.

Examens pouvant confirmer la bactérie causale (hors culture du LCR et hémocultures) :

- si examen du LCR négatif (cellularité sans germe au direct) :
  - test immunochromatographique BinaxNOW® : détecte les molécules de polysaccharides C contenues dans toutes les souches de *S. pneumoniae* (excellente sensibilité) ;
  - PCR pneumocoque ou PCR méningocoque dans le LCR ;
- PCR méningocoque sérique (inutile si > 18 heures après le début du traitement) ;
- PCR méningococcique sur biopsie cutanée de lésion nécrotique en cas de suspicion de méningococcémie (intérêt majeur si examen du LCR négatif ou impossible).

Examens utiles à la prise en charge thérapeutique

La détermination du sérogroupe du méningocoque éventuellement isolé est le complément indispensable pour pouvoir instituer la prophylaxie vaccinale des sujets contacts.

Le ionogramme sanguin est surtout utile en cas de réduction de la diurèse afin d'authentifier une complication de type SIADH (sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique).

> Examens systématiques recommandés : examen du LCR et hémoculture.
> PCR et biopsie cutanée des lésions purpuriques peuvent parfois permettre le diagnostic en cas d'examen du LCR négatif ou impossible.

4. Examens d'imagerie

L'imagerie cérébrale n'est pas un examen systématique.

Le scanner cérébral, au mieux l'IRM cérébrale, ne sont indiqués initialement qu'en cas de signes cliniques évocateurs d'engagement cérébral (voir *supra*) ou plus tard en cas d'évolution défavorable, à la recherche d'une complication abcédée précoce telle qu'un empyème cérébral (fig. 37.2) ou une thrombose vasculaire.

L'échographie transfontanellaire n'a pas d'indication dans ce contexte.



Fig. 37.2. Empyème cérébral.

Connaître les indications limitées de l'imagerie cérébrale.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Orientation

La prise en charge thérapeutique d'une méningite purulente est une urgence.

La moindre suspicion clinique du diagnostic doit conduire à l'hospitalisation, avec monitoring cardiorespiratoire et pose de voies veineuses périphériques de bon calibre.

Critères d'admission en réanimation médicale (consensus) :

- purpura extensif ;
- instabilité hémodynamique ;
- score de Glasgow ≤ 8 ;
- signes neurologiques focaux, signes de souffrance du tronc cérébral ;
- état de mal convulsif.

L'orientation de l'enfant doit être discutée avec le réanimateur pédiatrique.

Si l'enfant n'est pas hospitalisé en réanimation, l'admission devra se faire en unité de surveillance continue pendant les 24 premières heures, à proximité d'un service de réanimation prévenu de l'état clinique de l'enfant.

Un éventuel transfert dans un autre centre hospitalier doit être médicalisé.

Discuter de l'orientation initiale de l'enfant avec un réanimateur pédiatrique.

B. Antibiothérapie

1. Rationnel de prescription

Rationnel clinique

Objectifs de la prise en charge :

- la rapidité d'obtention d'un effet bactéricide dans le LCR;
- la lutte contre l'inflammation méningée et l'œdème cérébral.

Le pronostic d'un enfant atteint de méningite bactérienne dépend de la précocité de la mise en route de l'antibiothérapie. Celle-ci doit être débutée dès la réalisation de la PL diagnostique, ou même avant si cet examen est contre-indiqué ou à différer.

Rationnel épidémiologique

L'antibiothérapie repose sur la prescription d'une C3G injectable (céfotaxime ou ceftriaxone).

Une monothérapie à doses élevées (méningées) est suffisante pour les méningites bactériennes à méningocoque et à pneumocoque.

2. Recommandations actuelles (2017)

Qui traiter?

En pratique, l'antibiothérapie s'impose :

- dès la suspicion diagnostique en cas de signes de détresse vitale (instabilité hémodynamique, signes d'engagement cérébral) lorsque la PL doit être différée;
- dès la réalisation de la PL ou dès ses premiers résultats (aspect macroscopique, cellularité du LCR, examen microbiologique direct).

Si LCR purulent et germe au direct :

- probable méningite bactérienne;
- antibiothérapie probabiliste en fonction de l'âge et du germe au Gram.

Si LCR clair avec cellularité > 10/mm^3 sans germe au direct :

- possible méningite virale;
- pas d'antibiothérapie en l'absence de signes cliniques et/ou biologiques orientant vers une infection bactérienne.

Les autres critères classiques d'infection bactérienne méningée tels que l'hypoglycorachie franche avec ratio LCR/sérum < 0,4; l'hyperprotéinorachie (> 0,8 g/L), le syndrome infectieux biologique franc (hyperleucocytose ou leucopénie, élévation de la CRP ou de la PCT), sont utiles au diagnostic.

Cependant, aucun signe clinique ou biologique ne permet à lui seul d'éliminer l'hypothèse d'une méningite bactérienne. En particulier, aucun marqueur de l'inflammation n'a suffisamment de sensibilité et de spécificité dans ce contexte, même la PCT. En effet, lors d'un épisode infectieux bactérien, la réaction inflammatoire demande un délai et peut rester négative ou peu importante dans les premières heures (12 heures) d'évolution. C'est donc sur un ensemble de symptômes que doit se fonder en urgence la décision thérapeutique.

Trois **règles de décision clinique** ont été proposées pour aider le clinicien à distinguer méningites bactérienne et virale, combinant des données cliniques et biologiques. La conférence de consensus de 2008 a pu recommander le recours éventuel à l'un de ces tests. Toutefois, rien ne doit remplacer l'expertise du clinicien.

Comment traiter ?

Les C3G injectables sont les antibiotiques de référence.

Si le diagnostic de **méningite à pneumocoque** est suspecté (âge < 1 an, OMA purulente) ou confirmé (cocci Gram-positif à l'examen direct du LCR, BinaxNOW® *Streptococcus pneumoniae*-positif) :

- monothérapie IV = céfotaxime 300 mg/kg par jour répartie en quatre injections ;
- durée de l'antibiothérapie IV : 10 à 15 jours.

Si le diagnostic de **méningite à méningocoque** est suspecté (âge > 1 an, contage, purpura) ou confirmé (diplocoque Gram-négatif à l'examen direct du LCR) :

- monothérapie IV = céfotaxime 200 mg/kg par jour répartie en quatre injections (ou ceftriaxone 100 mg/kg par jour) ;
- durée de l'antibiothérapie IV : 4 à 7 jours.

Si le diagnostic de **méningite à *Haemophilus influenzae b*** est suspecté (bacille Gram-négatif à l'examen direct du LCR) :

- monothérapie IV = céfotaxime 200 mg/kg par jour répartie en quatre injections (ou ceftriaxone 100 mg/kg par jour) ;
- durée de l'antibiothérapie IV : 7 jours.

Les recommandations à propos de l'antibiothérapie des méningites à pneumocoque sont susceptibles de changer selon l'évolution des sérotypes invasifs des pneumocoques chez l'enfant et leur profil de sensibilité aux antibiotiques selon l'efficacité de la politique vaccinale pneumococcique.

Pneumocoque : C3G IV à doses méningées renforcées en monothérapie.
Méningocoque : C3G IV à doses méningées classiques en monothérapie.

C. Autres traitements

1. Corticothérapie systémique

Les **indications** de la corticothérapie (dexaméthasone) ont été revues par la conférence de consensus de 2008.

L'efficacité d'une corticothérapie est clairement démontrée au cours des méningites à *Haemophilus influenzae* b. Elle aurait également un possible bénéfice au cours des méningites à pneumocoque.

En cas d'orientation vers un diagnostic de méningite à *Haemophilus influenzae* b ou à pneumocoque suspecté (contexte et/ou nourrisson de moins de 1 an) ou confirmé (cocci Gram-positif à l'examen direct du LCR, BinaxNOW® *Streptococcus pneumoniae*-positif), la prescription de dexaméthasone IV 0,15 mg/kg/6 heures est recommandée de manière simultanée ou au plus tard dans l'heure suivant le début de l'antibiothérapie.

Elle est en revanche inutile au cours des méningites à méningocoque et doit être arrêtée si elle a été débutée.

Méningite à pneumocoque ou *H. influenzae* b (rare) : adjonction possible de dexaméthasone IV.

2. Traitements symptomatiques associés

Un traitement antalgique est indispensable pour lutter contre les douleurs sources d'agitation et d'augmentation de la pression intracrânienne de l'enfant.

Le traitement d'une crise convulsive et la prévention de ses récidives sont justifiés et font appel aux antiépileptiques conventionnels. Le bénéfice des anticonvulsivants en prévention primaire n'est pas démontré.
Le monitoring de la pression intracrânienne et le traitement de l'œdème cérébral sont discutés selon les équipes et selon les cas.

Pas de traitement anticonvulsivant en prévention primaire.

D. Suivi de l'enfant

1. Suivi immédiat

Surveillance de l'état hémodynamique et de l'hypertension intracrânienne (USI ou USC).

Paramètres cliniques et biologiques :
- hémodynamique (FC, TRC, PA) ;
- température : retour à l'apyrexie le plus souvent en 48 heures (chez le nourrisson) ;
- examen neurologique : conscience (Glasgow), mesure du PC (nourrisson) ;
- NFS, CRP, PCT : caractère parfois durable du syndrome inflammatoire.

Imagerie cérébrale (consensus 2008) :
- indiquée à H48-H72 en cas d'évolution clinique défavorable ;
- recommandée en cas de méningite à germe inhabituel.

Examen du LCR de contrôle (consensus 2008) :
- inutile en cas d'évolution clinique rapidement favorable ;
- indiqué à H48-H72 en cas d'évolution clinique défavorable, après imagerie cérébrale si permanence des anomalies neurologiques ;

- recommandé à H48 d'antibiothérapie en cas de méningite à pneumocoque avec CMI aux C3G > 0,5 mg/L, ou en cas de méningite à germe inhabituel.

Adaptation du traitement antibiotique au résultat de la culture du LCR et de la CMI (choix des molécules et doses).

Suivi immédiat : fièvre, examen neurologique (PC), ± bilan inflammatoire.

2. Risques pendant la phase initiale d'évolution

Échec de l'antibiothérapie initiale

Une évolution clinique défavorable est définie par la persistance au-delà de 48–72 heures après le début du traitement de : fièvre > 38,5 °C, troubles de conscience, céphalées importantes.

Conduite diagnostique en pratique :
- contrôle des marqueurs infectieux et inflammatoires (NFS, CRP/PCT) ;
- rechercher une complication : imagerie cérébrale à la recherche d'un abcès ;
- contrôle de l'examen du LCR avec dosage de la C3G dans le LCR.

Survenue de complications (possibles malgré l'antibiothérapie)

Une défaillance hémodynamique peut survenir pendant les premières 24 heures malgré le traitement antibiotique. Cela justifie la surveillance rapprochée en unité de surveillance continue ou en réanimation.

Les principales complications neurologiques en phase aiguë sont :
- coma, convulsions, état de mal convulsif ;
- paralysies, atteinte des paires crâniennes (en particulier III et VI) ;
- troubles neurovégétatifs : vasomoteurs, hypo- ou hypertension, tachycardie, irrégularités du rythme respiratoire.

Le risque à ce stade est l'engagement cérébral.

Au-delà, la survenue de signes neurologiques nouveaux : augmentation du PC (nourrisson), crises convulsives, anomalies durables de l'examen neurologique, modification de la vision, doit faire rechercher :
- un empyème ;
- une autre complication intracérébrale (hématome sous-dural, accident vasculaire cérébral, hydrocéphalie par blocage de la circulation du LCR) ;
- syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH (SIADH) devant une prise anormale de poids avec hyponatrémie et parfois convulsions.

Évolution clinique défavorable : imagerie cérébrale et contrôle de l'examen du LCR.

3. Suivi à long terme et pronostic

Les méningites bactériennes sont susceptibles de mettre en jeu le pronostic vital et séquellaire.

Elles sont à l'origine d'une mortalité élevée dans les pays en voie de développement, et demeurent à l'origine de redoutables séquelles neurodéveloppementales et sensorielles dans les pays industrialisés.

La méningite à pneumocoque est la première cause de surdité acquise chez le nourrisson.

Éléments à évaluer au cours du suivi :

- une surdité acquise :
  - audiométrie comportementale et potentiels évoqués auditifs (PEA), audiogramme conventionnel (à l'âge où celui-ci est possible);
  - à J15 de l'épisode aigu, puis tous les 3 mois pendant 1 an;
  - en cas d'hypoacousie précoce : consultation ORL, TDM des rochers et IRM labyrinthique (dépistage d'une ossification intracochléaire susceptible de justifier la mise en place d'implants cochléaires);
- un retard de développement psychomoteur et des séquelles motrices;
- une hydrocéphalie : mesure du périmètre crânien;
- une comitialité : survenue ou récidive de crises.

Éléments de mauvais pronostic :

- le retard à la mise en route d'un traitement antibiotique bactéricide;
- l'âge : nourrisson;
- le germe causal : pneumocoque;
- la gravité du tableau neurologique initial : coma, signes neurologiques de localisation;
- l'existence d'un collapsus associé (choc septique);
- la faible réaction cellulaire, l'hypoglycorachie, l'hyperprotéinorachie (LCR).

Un enfant précocement et correctement traité et dont l'examen neurologique s'est rapidement normalisé au décours de la phase aiguë, peut être habituellement considéré comme préservé de séquelles tardives, avec une incertitude cependant vis-à-vis de l'éventualité de séquelles cognitives.

Une infection sévère et invasive (donc une méningite) à bactéries encapsulées (pneumocoque, méningocoque et *H. influenzae* b), même au terme d'un épisode unique, doit conduire à une exploration de son immunité (voir chapitre 26). Le dosage du complément doit impérativement être effectué en cas d'infection invasive à méningocoque.

Une méningite bactérienne récidivante (pneumocoque) doit faire rechercher systématiquement une brèche méningée.

Évaluation systématique d'une surdité acquise.

E. Mesures préventives

1. Qui cibler?

L'identification des sujets contacts est utile dans certaines situations.

Les bactéries responsables des méningites purulentes proviennent du nasopharynx et sont ainsi susceptibles d'être diffusées à l'entourage avec un risque minime de cas secondaires dans les pays développés.

Actions pour réduire la survenue de cas secondaires (selon les bactéries) :

- antibioprophylaxie des sujets contacts (méningocoque quel que soit son sérogroupe, *Haemophilus influenzae* b) ;
- vaccination des sujets contacts (méningocoque A, C, W ou Y) ;
- déclaration obligatoire (infections invasives à méningocoque).

L'éviction de la collectivité des sujets contacts (par exemple, éviction scolaire de la fratrie), la désinfection ou la fermeture d'un établissement scolaire fréquenté par le malade sont inutiles.

Isolement en cas de méningite à méningocoque.

2. Méningite à méningocoque

Isolement en milieu hospitalier

Il s'agit d'un isolement de type « gouttelettes » pendant les 24 premières heures de traitement pour éviter la contagion. Au-delà, l'isolement en chambre seule se justifie pour garantir la tranquillité du patient (bruit, lumière).

Antibioprophylaxie des sujets contacts

Objectifs de l'antibioprophylaxie :

- éliminer le portage chez les sujets exposés aux sécrétions oropharyngées de l'enfant atteint ;
- prévenir la diffusion dans la population d'une souche pathogène par des porteurs sains.

Le risque de survenue d'une infection invasive méningococcique (IIM) est multiplié par 800 chez les sujets contacts d'une IIM par rapport au taux de base de la population.

Rationnel de l'antibioprophylaxie :

- elle concerne les sujets contacts définis ainsi : sujets exposés aux sécrétions oropharyngées du sujet infecté dans les 10 jours précédant son admission. Cette définition couvre essentiellement l'entourage familial du cas, la crèche, les camarades de classe et de jeu. Dans les autres circonstances, l'évaluation du risque doit prendre en compte : la proximité (distance < 1 mètre), le type de contact (face à face), la durée (> 1 heure, sauf contact bouche à bouche) ;
- elle repose sur un rationnel bactériologique :
  - efficacité sur *N. meningitidis*, avec concentration salivaire > CMI de la bactérie ;
  - action rapide et prolongée, administration sur une courte durée, pas de contre-indication.

Modalités pratiques :

- elle doit être administrée rapidement :
  - dans les 24–48 heures suivant le diagnostic d'infection invasive à méningocoque ;
  - aucune utilité au-delà de 10 jours après le dernier contact avec le malade ;
- la molécule de choix est la rifampicine par voie orale pendant 2 jours :

– nouveau-né : 5 mg/kg/12 heures, nourrisson et enfant : 10 mg/kg/12 heures, adulte : 600 mg/12 heures ;
– en informant de la coloration orange des urines et des sécrétions lacrymales (porteurs de lentilles de contact) et de l'interaction avec l'activité des contraceptifs oraux.

Infection invasive à méningocoque : antibioprophylaxie des sujets contacts par rifampicine *per os*.

Vaccination ciblée

Une prophylaxie vaccinale est parfois possible.

Elle complète l'antibioprophylaxie lorsque la souche de méningocoque responsable est d'un sérotype vis-à-vis duquel existe un vaccin approprié.

Elle est réalisée de manière concomitante à l'antibioprophylaxie, selon les mêmes conditions (définition des sujets contacts, délai maximal de 10 jours).

Seule la vaccination contre les méningocoques des **sérogroupes A, C, Y et W** est possible (dans les conditions prévues par l'instruction du 24 juin 2011).

L'utilisation de vaccins polyosidiques conjugués doit être privilégiée :

- vaccin méningococcique C conjugué monovalent en cas d'infection invasive à méningocoque du sérogroupe C ;
- vaccin tétravalent conjugué (ou A/C/Y/W135) en cas d'infection invasive à méningocoque liée à l'un de ces sérogroupes chez les enfants âgés de plus de 1 ou 2 ans selon les AMM des vaccins.

La vaccination contre le **sérogroupe B** majoritaire en France (deux tiers des cas) n'est pas recommandée autour des cas sporadiques en France (vaccin protéique Bexsero®). Elle est réservée aux situations particulières (grappes de cas et épidémies).

Prophylaxie vaccinale en fonction du sérogroupe du méningocoque isolé.

Déclaration obligatoire

L'infection invasive à méningocoque est une pathologie infectieuse à déclaration obligatoire.

Le signalement est une procédure d'urgence et d'alerte. Il doit être effectué sans délai par téléphone ou télécopie auprès du responsable de la veille sanitaire de l'ARS.

Cette procédure permet à l'ARS d'identifier les sujets contacts, d'évaluer les mesures de prophylaxie, d'organiser leur mise en œuvre, et de s'assurer qu'elles sont effectives.

Les signalements transmis à l'ARS sont ensuite dirigés vers l'InVS pour le suivi épidémiologique.

Déclaration obligatoire des infections invasives à méningocoque.

3. Autres méningites

Méningite à pneumocoque

Les méningites à pneumocoque ne sont pas épidémiques.

Aucune action spécifique n'est nécessaire :

- l'isolement « gouttelettes » n'est pas recommandé ;
- aucune antibioprophylaxie n'est nécessaire, même chez les sujets non ou mal vaccinés ;
- le calendrier vaccinal (vaccin pneumococcique conjugué 13 valences) doit être complété le cas échéant chez le sujet malade et son entourage (s'il relève de la vaccination), sans délai particulier ;
- elle ne fait pas l'objet d'une déclaration obligatoire.

Méningite à pneumocoque : aucune mesure prophylactique pour les sujets contacts.

Méningite à *Haemophilus influenzae* b

Il n'existe pas de recommandation officielle en France.

Mesures préventives à envisager :

- l'isolement est recommandé pendant les premières 24 heures de traitement par l'Académie Américaine de Pédiatrie (Red Book, 2009) ;
- l'antibioprophylaxie chez l'enfant malade en relais du traitement curatif est discutée (rifampicine pendant 4 jours) ; elle est considérée comme nécessaire en cas de vaccination incomplète chez les sujets contacts âgés de moins de 4 ans ;
- le calendrier vaccinal doit être complété le cas échéant chez le sujet malade et les sujets de son entourage âgés de moins de 5 ans et non ou incomplètement vaccinés ;
- elle ne fait pas l'objet d'une déclaration obligatoire.

Références

Bourrillon, A., Bingen, E., 2013. Méningites du nourrisson et de l'enfant. EMC – Pédiatrie – Maladies infectieuses 8, 1–14 (Article 4-210-B-10).

Floret, D., 2011. Traitement des méningites bactériennes : antibiotiques et traitement adjuvant. Arch. Pediatr. 181, 90–97.

	Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires : conférence de consensus. SPILF, 2008. http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/medias/_documents/consensus/Meningites_consensus-long.pdf
	GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf
	Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2017. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf

Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires : conférence de consensus. 2008. SPILF. http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/medias/_documents/consensus/Meningites_consensus-long.pdf.

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch. Pediatr. 23, S1–55. HS 3. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2017. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf

CHAPITRE

38

Méningites virales

Item et objectifs du CNCI

Item 148 – UE 6 – Méningites, méningo-encéphalites chez l'adulte et l'enfant

- Connaître l'épidémiologie des méningites et encéphalites chez l'enfant.
- Diagnostiquer un purpura fulminans (voir item 328), une méningite, une méningo-encéphalite.
- Connaître les principaux agents infectieux responsables de méningites, de méningo-encéphalites, d'abcès cérébraux.
- Connaître la conduite à tenir dont le traitement en urgence face à un purpura fulminans, une suspicion de méningite ou de méningo-encéphalite, au domicile, au cabinet médical et aux urgences hospitalières.
- Hiérarchiser les examens complémentaires en cas de suspicion de méningite, de méningo-encéphalite.
- Interpréter le résultat d'un examen du liquide céphalorachidien.

Avant de commencer…

Méningites virales (souvent appelées à tort méningites « à liquide clair »)

Elles sont les plus fréquentes des méningites infectieuses chez l'enfant. Les agents responsables les plus fréquents sont les entérovirus (dont les échovirus).

Le diagnostic est porté devant l'identification d'un LCR d'aspect optique non purulent (translucide, parfois opalescent) avec une réaction cellulaire modérée (habituellement < 500 éléments/mm^3), de formule lymphocytaire ou panachée (50–100 % de lymphocytes), demeurant stérile à la culture.

Méningo-encéphalites infectieuses

Elles sont aussi essentiellement d'origine virale.

On distingue classiquement les formes avec réplication virale active (typiquement la méningo-encéphalite herpétique) des formes post-infectieuses (ou ADEM), les plus fréquentes et dans lesquelles l'encéphalite est consécutive à une réaction inflammatoire causée par le passage initial et transitoire de l'agent infectieux.

Compte tenu de sa gravité, on considère que toute (méningo-)encéphalite est d'origine herpétique jusqu'à preuve du contraire, ce qui doit faire débuter immédiatement un traitement probabiliste par aciclovir IV dans l'attente des résultats de la PCR réalisée à partir du LCR.

Une encéphalite doit être évoquée devant l'association de troubles de la conscience et/ou du comportement, de convulsions et de fièvre. Chacun de ces signes peu spécifiques est inconstant. Ces signes peuvent être d'évolution fluctuante, surtout au cours des premiers jours.

I. Méningites infectieuses non purulentes

A. Généralités

Les méningites infectieuses non purulentes sont avant tout d'origine virale :
- entérovirus dont virus échovirus (surtout);
- entérovirus de type coxsackie virus (plus rare);
- mais aussi : HHV6, virus de la varicelle et du zona, virus EBV ou ourlien;
- en redoutant toujours : HSV (à évoquer systématiquement en cas d'atteinte encéphalique sévère).

Des bactéries sont plus rarement en cause :
- BK : méningite tuberculeuse (enfants immigrés ou immunodéprimés);
- *Listeria* (exceptionnel).

Étiologie fréquente chez l'enfant : méningite virale à entérovirus.

B. Diagnostic

1. Présentation clinique

Les données anamnestiques et cliniques devant faire suspecter le diagnostic de méningite (bactérienne ou virale) sont identiques à celles mentionnées dans le chapitre 37.

Tout syndrome méningé fébrile ou tout signe suspect chez le nourrisson doit faire pratiquer une ponction lombaire (en l'absence de contre-indication).

Données évocatrices de **méningite virale à entérovirus :**
- contexte épidémique : plusieurs cas en collectivité;
- caractère saisonnier : été, début d'automne;
- âge : le plus souvent entre 5 et 14 ans;
- manifestations cliniques associées : éruptions, diarrhées, algies diffuses.

Il est indispensable de faire préciser une antibiothérapie en cours, pouvant mettre en défaut l'analyse microbiologique directe du LCR.

Faire préciser la prise en cours d'une antibiothérapie.

2. Situations d'urgence

Recherche d'une atteinte encéphalitique : voir § II.B.1. Enquête clinique.

La situation d'urgence demeure le diagnostic de **(méningo-)encéphalite herpétique**, en raison de son pronostic redoutable.

Toujours rechercher des signes d'atteinte encéphalitique.

3. Enquête paraclinique

Examen du liquide céphalorachidien

Analyse macroscopique :

- liquide clair ;
- liquide parfois opalescent (en cas de forte cellularité, ex : virus ourliens).

Analyse cytologique :

- nombre de cellules habituellement entre 50 et 1 500/mm^3 ;
- formule lymphocytaire ou panachée : 50–100 % de lymphocytes ;
- formule initiale parfois trompeuse chez l'enfant en cas de diagnostic précoce : prédominance de PNN.

Analyse biochimique :

- protéinorachie normale ou peu augmentée : 0,40–0,60 g/L ;
- normoglycorachie le plus souvent (hypoglycorachie évocatrice d'une cause bactérienne).

Examen microbiologique direct :

- pas de mise en évidence de bactérie ;
- à réévaluer selon l'éventualité d'une antibiothérapie en cours.

Culture microbienne :

- pas de mise en évidence de bactérie ;
- systématique (même si le LCR est clair et l'examen direct négatif).

Autres examens à visée diagnostique

Intérêt complémentaire d'orientation vers une cause virale :

- NFS, CRP : hyperleucocytose et élévation de la CRP habituellement absentes ou modérées ;
- PCT < 0,5 ng/mL (meilleur marqueur distinctif entre méningite bactérienne et méningite virale mais non absolu) ;
- dosage des lactates dans le LCR < 3,2 mmol/L (rarement effectué) ;
- hémoculture : souvent pratiquée.

Examens susceptibles d'argumenter le virus causal (dans le LCR) :

- dosage de l'interféron alpha en faveur d'une origine virale ;
- PCR entérovirus en cas d'orientation clinique ;
- PCR HSV en cas de signes encéphalitiques.

Le recours à la PCR ARN 16S peut être, en cas de disponibilité, utile pour éliminer une origine bactérienne devant un tableau supposé de méningite « décapitée » (méningite bactérienne partiellement traitée par antibiotiques).

Suivre la culture du LCR, même en cas de méningite à liquide clair.

Examens d'imagerie

L'imagerie cérébrale n'est pas un examen systématique.

Les indications sont comparables à celles mentionnées au chapitre 37.

Elles seraient comparables devant un tableau commun de signes évocateurs d'encéphalite : troubles de la conscience variables ou prolongés, crises convulsives, signes de localisation neurologique persistants, modifications durables du comportement.

Cette imagerie (si indiquée) doit être pratiquée avant toute PL, afin d'éliminer un processus expansif intracrânien, et d'éviter ainsi tout risque d'un engagement cérébral.

En cas de suspicion d'encéphalite herpétique, un traitement par aciclovir IV doit être commencé avant même l'imagerie cérébrale (et donc la PL).

Imagerie cérébrale en cas de signes d'encéphalite associés.

C. Prise en charge thérapeutique et suivi de l'enfant

1. Prise en charge thérapeutique

L'hospitalisation n'est pas systématique (gestion ambulatoire possible en cas de forme bénigne, sans hésitation diagnostique avec une méningite bactérienne ou une encéphalite).

Aucune mesure d'isolement spécifique n'est recommandée.

En cas d'orientation très évocatrice de méningite virale commune :

- traitement symptomatique : repos, antalgiques, hydratation, antiémétiques;
- surveillance clinique.

En cas de doute ou d'orientation vers :

- une méningite bactérienne : antibiothérapie probabiliste IV orientée selon l'âge;
- une encéphalite herpétique : aciclovir IV.

Seul l'examen du LCR permet d'exclure le diagnostic de méningite bactérienne.

Trois règles de décision clinique ont été proposées pour distinguer méningites bactérienne et virale, combinant des données cliniques et biologiques. Rien ne doit remplacer l'expertise du clinicien.

Si doute diagnostique avec une méningite bactérienne : antibiothérapie probabiliste IV.

2. Suivi de l'enfant

Le suivi immédiat est avant tout infectieux et neurologique.

L'apyrexie est obtenue en moins de 7 jours, souvent en moins de 48 heures pour les méningites à entérovirus.

Le contrôle du LCR est alors inutile.

Le pronostic est habituellement bon, sans dépistage systématique ultérieur.

II. Méningo-encéphalites infectieuses

A. Généralités

Les encéphalites désignent une atteinte du parenchyme cérébral. Elles sont fréquemment associées à une réaction inflammatoire, volontiers modérée, du LCR (méningo-encéphalite).

Les **méningo-encéphalites infectieuses** partagent des causes virales identiques à celles des méningites virales (entérovirus essentiellement et HHV6, virus de la varicelle et du zona, virus EBV ou virus ourlien). Il peut exister ainsi un continuum entre un tableau de méningite de type viral isolé et un tableau évocateur de méningo-encéphalite.

On distingue classiquement l'encéphalite consécutive à une réplication virale active au sein du parenchyme cérébral (typiquement la méningo-encéphalite herpétique) et l'encéphalite dite « post-infectieuse » ou « inflammatoire », plus communément appelée actuellement **encéphalomyélite aiguë disséminée** (ou ADEM, *Acute Disseminated Encephalo-Myelitis*).
Ces formes ADEM sont les plus fréquentes et l'on considère que l'agent infectieux initial, le plus souvent viral, a induit lors de son passage transitoire une réaction inflammatoire au sein du parenchyme cérébral de l'hôte qui devient pathologique et est responsable de l'encéphalite. L'agent déclencheur n'est alors plus présent et n'est d'ailleurs, le plus souvent, pas identifié. Ce mécanisme explique pourquoi, dans ces formes, ce sont surtout les médicaments anti-inflammatoires (corticoïdes notamment) qui s'avèrent efficaces plutôt que les antiviraux.

Agents pathogènes impliqués dans les méningo-encéphalites :

- HSV (pas le plus fréquent mais à évoquer en premier lieu en raison de sa gravité);
- VZV, entérovirus, adénovirus, HHV6, grippe, EBV, CMV;
- certaines bactéries peuvent entraîner également une encéphalite : Lyme, mycoplasme, *Bartonella henselae* (griffes du chat), *Listeria*, BK;
- d'autres agents infectieux doivent être recherchés en fonction du contexte, notamment : *Plasmodium falciparum* (neuropaludisme), VIH, virus chikungunya.

D'autres causes non infectieuses peuvent être responsables d'encéphalite aiguë chez l'enfant, en particulier auto-immunes ou dysimmunitaires.
Elles devront systématiquement être discutées si l'étiologie infectieuse ne se confirme pas.

HSV à redouter en premier lieu.

B. Diagnostic

1. Enquête clinique

Données cliniques évocatrices d'une **atteinte encéphalitique :**

- troubles variables de la conscience, fluctuants ou prolongés (voir chapitre 70);
- crises convulsives (parfois état de mal épileptique);
- modifications du comportement, troubles mnésiques et/ou du langage;
- signes de localisation neurologique focaux, syndrome pyramidal;
- troubles de l'équilibre, atteinte des paires crâniennes;
- troubles hémodynamiques.

Bien que peu spécifiques et parfois même d'évolution fluctuante au début, un ou plusieurs de ces signes associés à une fièvre doivent absolument faire suspecter une encéphalite.

L'étiologie herpétique doit être évoquée en premier et conduire à la prescription en urgence d'aciclovir IV, avant même tout examen paraclinique de confirmation diagnostique.

Tableau clinique d'encéphalite → aciclovir IV en urgence.

2. Enquête paraclinique

Examen du LCR

Analyses macroscopique, cytologique et biochimique :

- en cas de méningo-encéphalite herpétique : liquide clair avec pléiocytose modérée à prédominance lymphocytaire et hyperprotéinorachie modérée ;
- en cas d'encéphalite post-infectieuse : liquide clair avec cellularité modérément élevée voire normale, surtout au début de l'évolution.

Autres examens sur le LCR susceptibles d'argumenter l'étiologie :

- PCR HSV (indispensable) et dosage d'interféron ;
- ± selon le contexte (PCR, principalement) :
  - VZV, entérovirus, adénovirus, HHV6, grippe, EBV, CMV, VIH, chikungunya ;
  - Lyme, mycoplasme, *Bartonella henselae* (griffes du chat), *Listeria*, BK.

Examens d'imagerie

L'imagerie cérébrale est un examen indispensable en cas de signes évocateurs d'encéphalite, ne devant différer la PL qu'en cas d'HTIC menaçante ou suspicion de processus expansif intracrânien.

Elle ne doit pas pour autant retarder l'instauration du traitement probabiliste par aciclovir IV, qui doit ainsi être commencé avant même l'imagerie cérébrale (et donc la PL).

Au cours de l'encéphalite herpétique, l'IRM cérébrale peut montrer précocement des hypersignaux souvent bilatéraux et asymétriques des lobes temporaux en pondération T2 et FLAIR (fig. 38.1).

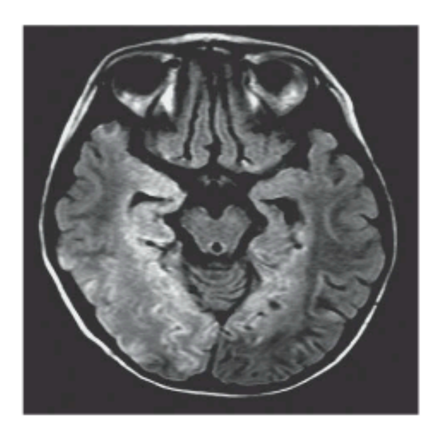


Fig. 38.1. Lésions IRM d'encéphalite herpétique.

Dans les formes post-infectieuses (ADEM), l'IRM peut montrer des hypersignaux de la substance blanche (et/ou grise), le plus souvent bilatéraux et asymétriques. L'aspect des lésions n'est corrélé ni avec la sévérité clinique ni avec le pronostic évolutif.

Une IRM normale n'élimine pas le diagnostic d'encéphalite. L'IRM doit être préférée au scanner, moins sensible et plus tardif.

Électroencéphalogramme (EEG)

L'EEG peut mettre en évidence un tracé évocateur d'encéphalite, avec un aspect ralenti avec parfois des ondes lentes périodiques et/ou des pointes-ondes fronto-temporales.

Un EEG normal n'élimine pas le diagnostic d'encéphalite.

Examens pour argumenter le diagnostic d'encéphalite : IRM cérébrale, EEG.

C. Prise en charge thérapeutique et suivi de l'enfant

1. Prise en charge thérapeutique

L'hospitalisation est indispensable.

Mesures thérapeutiques urgentes :

- monitoring cardiorespiratoire, voies veineuses périphériques ;
- traitement antiviral probabiliste : aciclovir 500 mg/m²/8 heures IV ;
- traitement symptomatique : antipyrétiques, antiépileptiques si convulsions.

Dans les formes graves en réanimation :

- mesures générales chez l'enfant comateux : ventilation mécanique si Glasgow < 8… ;
- traitement de l'HTIC éventuelle (posture, ventilation, mannitol…).

Aucun examen paraclinique ne doit retarder la mise en route de l'aciclovir IV.

Ce traitement pourra être arrêté en cas de négativité d'au mieux deux PCR HSV dans le LCR à 48 heures d'intervalle. Dans le cas contraire, il doit être poursuivi pendant une durée de 15 à 21 jours.

2. Suivi de l'enfant

Le suivi immédiat est avant tout infectieux et neurologique. Un suivi des éventuelles séquelles à distance (cognition, comportement, vision, audition) est indispensable.

Le pronostic d'une encéphalite est difficile à prévoir. Dans les formes post-infectieuses, la guérison sans séquelles n'est pas rare, de manière spontanée ou après un traitement anti-inflammatoire s'il s'avère nécessaire.

Le pronostic d'une méningo-encéphalite herpétique est fonction avant tout de la précocité du traitement par aciclovir IV. La mortalité à la phase aiguë est élevée. Le risque de séquelles cognitives est également important.

Mortalité élevée à la phase aigüe d'une méningo-encéphalite herpétique.

Références

Chabrol, B., Dulac, O., Mancini, J., et al., 2010. In : Neurologie pédiatrique. third édition. Médecine Sciences Publications, Paris, pp. 403–494.

De Tiège, X., Rozemberg, F., Héron, B., 2008. The spectrum of herpes simplex encephalitis in children. Eur. J. Paediatr. Neurol. 12, 72–81.

Stahl, J.-P., Mailles, A., Vaillant, V., et al., 2007. Les encéphalites infectieuses aiguës : recommandations pour un diagnostic étiologique. Reanim 16, 785–789.

CHAPITRE
39
Éruptions fébriles

Items et objectifs du CNCI

Item 160 – UE 6 – Exanthèmes fébriles de l'enfant

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Diagnostiquer une rougeole, une rubéole, un mégalérythème épidémique, un exanthème subit, une mononucléose infectieuse, une scarlatine, un syndrome de Kawasaki.
- Connaître les principes de la thérapeutique et du suivi du patient.
- Connaître la conduite à tenir vis-à-vis de l'entourage autour d'un diagnostic de rougeole, rubéole, scarlatine, et les risques chez la femme enceinte.

Item 164 – UE 6 – Infections à herpès virus du sujet immunocompétent

- Diagnostiquer un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona chez le sujet immunocompétent.
- Connaître la conduite à tenir devant un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona et leurs complications les plus fréquentes.
- Connaître les risques en cas d'infection chez la femme enceinte, le nouveau-né, le sujet atopique.

Avant de commencer…

Les consultations pour éruptions fébriles sont fréquentes chez le jeune enfant.
Le diagnostic est avant tout clinique. L'indication des examens complémentaires est très limitée et réservée habituellement à l'enfant immunodéprimé ou dans un contexte particulier (contact avec une femme enceinte, déclaration obligatoire).
Les causes sont le plus souvent des infections virales banales avec exanthème. Certaines ont une sémiologie infectieuse et dermatologique spécifique permettant d'orienter le diagnostic vers un agent infectieux.
Seules les causes indiquées dans les items de l'ECNi sont détaillées ici.

La prise en charge est le plus souvent seulement symptomatique.
Les quelques situations d'urgence doivent être rapidement identifiées par un examen clinique rigoureux, notamment par la recherche de troubles hémodynamiques ou devant l'association de signes évocateurs d'atteintes viscérales et/ou muqueuses.
Les complications (y compris chez les enfants immunocompétents) ainsi que leurs conséquences épidémiologiques en collectivité peuvent conduire à une prise en charge préventive (hygiène et vaccinations).

I. Pour bien comprendre

A. Préambule

Les causes infectieuses (virales avant tout) sont les plus fréquentes.

Les maladies inflammatoires et les toxidermies médicamenteuses peuvent être fébriles et évoquées comme diagnostics différentiels.

Certaines urgences diagnostiques et thérapeutiques doivent être rapidement identifiées, notamment le purpura méningococcique (voir chapitre 24) et la maladie de Kawasaki.

Il convient de suivre une démarche diagnostique systématique :

- analyser les lésions sur un plan dermatologique ;
- identifier les situations de gravité nécessitant une prise en charge urgente ;
- rechercher les antécédents de l'enfant (maladies, vaccinations, contages, médicaments…) ;
- replacer l'éruption fébrile dans son contexte clinique (signes associés) et évolutif.

B. Type d'éruptions

Les termes de « morbilliformes », « scarlatiniformes »… sont désuets et doivent être abandonnés. Un même agent viral peut parfois être responsable d'éruptions de divers types.

La **classification** actuelle est plus conforme à la démarche clinique :

- exanthèmes érythémateux : scarlatine, syndromes toxiniques streptococcique ou staphylococcique, maladie de Kawasaki, toxidermie médicamenteuse ;
- exanthèmes maculopapuleux : rougeole, rubéole, exanthème subit, mégalérythème épidémique, infections à entérovirus, maladie de Kawasaki, urticaire, toxidermie médicamenteuse ;
- exanthèmes vésiculopustuleux : varicelle (avant tout), HSV, zona, entérovirus (coxsackievirus : syndrome pieds-mains-bouche).

II. Démarche diagnostique générale

A. Évaluation de la gravité

Rechercher avant tout une urgence diagnostique et thérapeutique :

- purpura fébrile + troubles hémodynamiques = étiologie méningococcique ;
- érythème fébrile + troubles hémodynamiques = syndrome toxinique ; ce tableau, associé à des atteintes multiples d'organe (au moins trois), signe le *Toxic Shock Syndrome* (TSS) : atteinte digestive (vomissements, diarrhée), musculaire (algies, élévation des CPK), neurologique (désorientation, troubles de conscience), muqueuse (énanthème pharyngé, conjonctival, vaginal), rénale (insuffisance rénale, leucocyturie), hépatique (élévation de la bilirubine, des transaminases), hématologique (thrombopénie) ; portes d'entrée : cutanée, pharyngée, ostéoarticulaire, pleuropulmonaire… ;
- fièvre > 5 jours : maladie de Kawasaki ;
- lésions cutanées érythémateuses circonscrites infiltrées et douloureuses : dermohypodermite bactérienne, fasciite ;

- lésions ulcérées des muqueuses et/ou décollements épidermiques extensifs : Stevens-Johnson, syndrome de Lyell, épidermolyse bulleuse staphylococcique (*Scalded Skin Syndrome*, SSS) ;
- altération de l'état général avec adénopathies, atteinte multiviscérale et anomalies hématologiques (hyperéosinophilie, hyperlymphocytose) dans un contexte de prise médicamenteuse prolongée : DRESS syndrome (*Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms*).

Rechercher un terrain particulier, notamment :
- enfant immunodéprimé, nouveau-né ;
- contage avec une femme enceinte.

Urgences : sepsis, choc septique, syndrome toxinique, purpura méningococcique, maladie de Kawasaki, ulcérations muqueuses et décollements épidermiques extensifs, terrain particulier.

B. Orientation diagnostique

L'arbre décisionnel (fig. 39.1) permet une synthèse des données abordées.

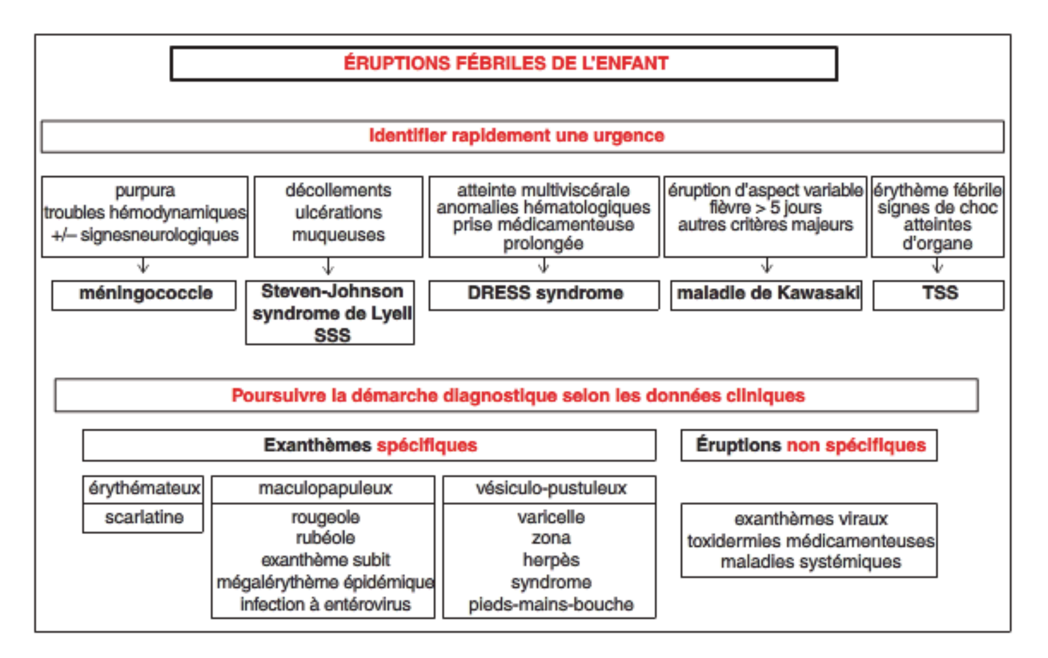


Fig. 39.1. Conduite à tenir devant une éruption fébrile de l'enfant.
SSS : *Scalded Skin Syndrome* ; TSS : *Toxic Shock Syndrome* ; DRESS : *Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms*.

Les principales causes infectieuses des exanthèmes fébriles sont d'origine virale.
Le contage et leur analyse sémiologique guident l'orientation étiologique.

III. Maladies infectieuses éruptives

A. Rougeole

1. Pour bien comprendre

Épidémiologie

Elle demeure une maladie infectieuse d'actualité dans les pays industrialisés, évoluant sur un mode endémo-épidémique, malgré la mise à disposition de vaccins efficaces depuis plus de 40 ans. La France n'est pas épargnée, avec la survenue d'une épidémie comptant plus de 20 000 cas déclarés entre 2009 et 2011.

Ses complications (rares dans les pays à haut niveau socio-économique) sont fréquentes dans les pays en voie de développement, où elles sont un facteur majeur de mortalité et de morbidité infantile. La maladie est plus sévère avant l'âge de 1 an, chez l'adulte, la femme enceinte et l'immunodéprimé.

L'explication vient d'une couverture vaccinale restée longtemps insuffisante en France (<90 %), ce qui a créé un réservoir important de sujets non protégés, population qui permet encore une transmission virale interhumaine.

Maladie encore d'actualité car couverture vaccinale insuffisante en France.

Rappels d'infectiologie

L'agent causal est un paramyxovirus dénommé morbillivirus.

Les nourrissons sont protégés jusqu'à l'âge de 6 mois par les anticorps maternels.

La maladie confère une immunité durable.

Vaccination antirougeoleuse recommandée pour tous les nourrissons (calendrier 2017) :

- combinée avec les vaccins rubéole et oreillons (vaccination triple ROR);
- 1re dose à l'âge de 12 mois;
- 2e dose à l'âge de 16–18 mois.

La transmission est directe, par voie aérienne.

L'incubation dure 10 à 12 jours.

La contagiosité est très importante par voie respiratoire, dès la phase d'invasion débutant 5 jours avant l'éruption et jusqu'au 5e jour après le début de l'éruption.

Stratégie vaccinale antirougeoleuse = 2 doses entre les âges de 12 et 24 mois.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Arguments anamnestiques en faveur du diagnostic :

- absence d'antécédent de rougeole ou de vaccination antirougeoleuse ;
- contage environ 2 semaines avant l'éruption (période d'incubation + invasion).

Phase d'invasion (catarrhale ou prééruptive) :

- fièvre élevée ;
- catarrhe oculorespiratoire : larmoiement, conjonctivite, rhinorrhée, toux ;
- parfois énanthème pathognomonique (en fin de période catarrhale) : signe de Köplik = taches punctiformes blanc bleuté sur une muqueuse jugale inflammatoire (fig. 39.2, voir cahier couleur) ;
- durée : 2 à 4 jours.

Phase éruptive :

- début : environ 2 semaines après le contage ;
- exanthème maculopapuleux (fig. 39.3, voir cahier couleur) :
  - description : maculopapules non prurigineuses respectant des intervalles de peau saine ;
  - siège : début derrière les oreilles, puis extension en 24–48 heures vers la face et le reste du corps en direction descendante et en une seule poussée ;
  - évolution : régression en 5 à 6 jours ;
- fièvre décroissant à la généralisation de l'éruption ;
- persistance des signes de la phase d'invasion (conjonctivite, rhinorrhée, toux).

Complications possibles :

- infectieuses (à évoquer en cas de réascension thermique) :
  - bronchite, pneumopathie (diffusion virale de la maladie respiratoire) ;
  - surinfections pulmonaires, OMA purulente ;
- neurologiques :
  - encéphalite aiguë morbilleuse précoce post-éruptive (fréquence 1/1 000) ;
  - panencéphalite sclérosante subaiguë de Van Bogaert (PESS) de survenue retardée (en moyenne 5 à 10 ans) après la rougeole (fréquence 1/100 000, 1/6 000 si la rougeole est survenue chez le nourrisson avant 1 an).

Clinique : catarrhe oculorespiratoire, exanthème maculopapuleux, ± signe de Köplik.

Enquête paraclinique

Le diagnostic de rougeole typique est avant tout clinique.

Comme la rougeole est une maladie à déclaration obligatoire, une confirmation biologique doit être réalisée de manière systématique (fig. 39.4) : diagnostic direct par PCR.

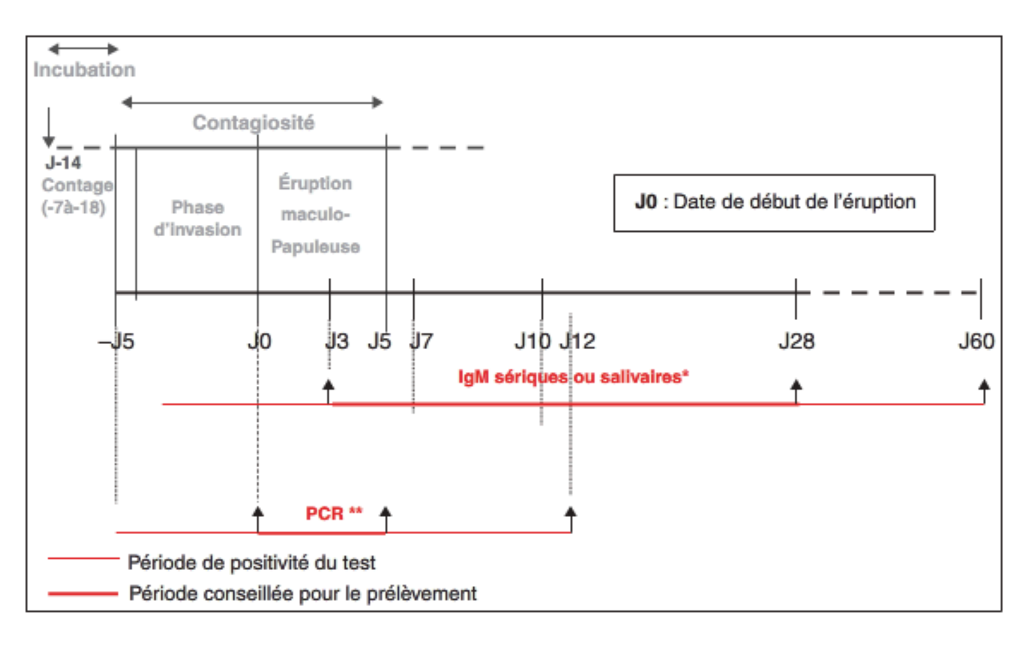


Fig. 39.4. Rougeole : évolution clinique et biologique.
* Les anticorps IgM peuvent être détectés depuis l'apparition de l'éruption jusqu'à environ 60 jours après ; ils sont le plus souvent positifs entre + J3 et + J28 dans la salive et le sérum.
** L'ARN viral peut être détecté dans la salive, le nez, la gorge et l'urine d'environ –J5 à + J12. La période de détection optimale dans le sang, la salive, le nez ou la gorge s'étend de l'apparition de l'éruption à + J5.
(Source : Circulaire DGS/RI1 n° 2009–334 du 4 novembre 2009.)

Confirmation paraclinique indispensable (maladie à déclaration obligatoire).

3. Prise en charge

Mesures thérapeutiques

L'hospitalisation n'est requise qu'en cas de signes de sévérité.

Le traitement est essentiellement symptomatique :
- traitement de l'état fébrile (paracétamol) ;
- antibiothérapie probabiliste (amoxicilline-acide clavulanique) en cas de surinfection bactérienne (germes cibles : pneumocoque, staphylocoque doré).

Mesures préventives

Déclaration obligatoire de la maladie auprès de l'ARS :
- signalement sans délai pour enquête autour du cas ;
- notification à visée épidémiologique.

Mesures préventives après diagnostic d'un cas de rougeole :
- recherche systématique d'autres cas (contaminateur, cas secondaires) ;
- vérification du statut vaccinal des sujets contacts ;
- mise en place de mesures thérapeutiques préventives.

L'**éviction** de collectivité est requise jusqu'à 5 jours après le début de l'éruption.

Tout contact entre un sujet non immunisé et un sujet infecté contagieux doit être évité.

Un sujet contact est une personne ayant été en contact proche (famille, crèche) pendant la période comprise entre 5 jours avant et 5 jours après le début de l'éruption (période de forte contagiosité). Les mesures thérapeutiques préventives chez les sujets contact non vaccinés et sans antécédent de rougeole sont rappelées dans le tableau 39.1.

Mesures préventives : recherche d'autres cas, vérification du statut vaccinal des sujets contacts, éviction.

Tableau 39.1. Mesures préventives pour les sujets contact d'un cas de rougeole (2017).

Nourrisson d'âge < 6 mois	– Si mère immunisée (antécédent de rougeole, vaccinée avec 2 doses) : aucune mesure (sérologie maternelle en urgence si besoin) – Si mère non immunisée : Ig polyvalentes IV (efficaces dans les 6 jours après le contage)
Nourrisson âgé de 6 à 11 mois	– 1 dose de vaccin monovalent (rougeole) dans les 72 h après le contage puis 2 doses de vaccin trivalent (ROR) selon le calendrier habituel – Si délai > 72 h après contact : Ig polyvalentes IV (efficaces dans les 6 jours)
Sujets d'âge > 1 an et nés depuis 1980	– Non vacciné : 2 doses de ROR (à au moins 1 mois d'intervalle). – Vacciné avec une seule dose : rattrapage seconde dose – Déjà vacciné avec 2 doses : aucune mesure
Terrains particuliers	– Immunodéprimé : Ig polyvalentes IV (dans tous les cas). – Femme enceinte non vaccinée et sans antécédent de rougeole : Ig polyvalentes IV

B. Rubéole

1. Pour bien comprendre

Épidémiologie

Il s'agit d'une maladie virale du jeune enfant le plus souvent bénigne.

Elle peut être redoutable pour le fœtus si elle survient avant 18 SA au cours de la grossesse chez une femme non immunisée, en raison d'un risque d'embryofœtopathie sévère ou de rubéole congénitale (voir chapitre 46).

Risque de rubéole congénitale si femme enceinte non immunisée.

Rappels d'infectiologie

L'agent causal est un virus à ARN, le rubivirus.

Les nourrissons sont protégés jusqu'à l'âge de 6 mois par les anticorps maternels.

La maladie confère une immunité durable.

Vaccination antirubéoleuse recommandée pour tous les nourrissons (calendrier 2017) :

- combinée avec les vaccins rougeole et oreillons (vaccination triple ROR);
- 1re dose à l'âge de 12 mois;
- 2e dose à l'âge de 16–18 mois.

La transmission est directe, par voie aérienne (rubéole acquise) ou transplacentaire (rubéole congénitale).
L'incubation dure 15 à 21 jours.
La contagiosité est possible 1 semaine avant et jusqu'à 2 semaines après le début de l'éruption.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Arguments anamnestiques en faveur du diagnostic :

- absence d'antécédent de rubéole ou de vaccination antirubéoleuse;
- contage 15–20 jours avant l'éruption (rarement retrouvé car maladie peu symptomatique).

Phase d'invasion :

- fièvre modérée;
- état général conservé;
- absence de catarrhe (en particulier la toux);
- signes associés possibles : céphalées, courbatures, pharyngite;
- durée : 1 semaine.

Phase éruptive :

- début : 15–20 jours après le contage;
- exanthème maculopapuleux :
  - description : macules et maculopapules souvent plus pâles et plus petites que celles de la rougeole;
  - siège : atteinte de la face puis extension au thorax;
  - évolution : une seule poussée sur 72 heures, puis disparition (caractère fugace);
- fièvre modérée;
- signes associés possibles : splénomégalie, adénopathies occipitales.

Complications possibles :

- hématologiques : purpura thrombopénique post-éruptif (fréquence 1/3 000);
- articulaires : arthralgies, arthrites (surtout chez l'adulte);
- neurologiques : encéphalite, méningo-encéphalite (rares).

Exanthème maculopapuleux précédé d'une phase d'invasion sans catarrhe.

Enquête paraclinique

Le diagnostic clinique de rubéole est difficile.

La confirmation par IgM spécifiques sériques en phase aiguë (pendant 2 mois) se justifie chez l'enfant dans les formes atypiques ou compliquées et, surtout, en cas de contact avec une femme enceinte non immune.

3. Prise en charge

Mesures thérapeutiques

La prise en charge est habituellement ambulatoire.

Le traitement est essentiellement symptomatique : antipyrétiques.

Mesures préventives

L'éviction scolaire n'est pas obligatoire.

Tout contact entre un enfant infecté contagieux et une femme enceinte séronégative doit être formellement prohibé (risque de fœtopathie). En cas de contage, la conduite à tenir est détaillée dans le chapitre 46.

Une femme enceinte séronégative devra être vaccinée en *post-partum* (le vaccin vivant atténué est contre-indiqué au cours de la grossesse).

> Vaccination en *post-partum* des femmes enceintes séronégatives.

C. Mégalérythème épidémique

1. Pour bien comprendre

Épidémiologie

Il survient par épidémies familiales ou scolaires.

L'âge de survenue est 5–14 ans.

Rappels d'infectiologie

L'agent causal est le parvovirus B19.

La maladie confère une immunité durable.

La transmission est directe, par voie respiratoire.

L'incubation dure 6 à 14 jours.

La contagiosité est possible durant la phase d'invasion.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Phase d'invasion :

- fièvre modérée ;
- état général conservé ;
- signes associés : céphalées, myalgies ;
- durée : 2 jours.

Phase éruptive :

- début : 2 semaines après le contage ;
- exanthème maculopapuleux :
  - description : maculopapules puis macules légèrement œdémateuses (en guirlande) ;
  - siège : début aux joues (rouges d'aspect souffleté, fig. 39.5, voir cahier couleur) s'atténuant en quelques jours, puis : extension au tronc et aux extrémités (aspect réticulé en carte de géographie) avec fluctuations de 1–3 semaines ;
- autres éruptions possibles : érythème polymorphe, syndrome éruptif en « gants et chaussettes » ;
- fièvre modérée ;
- signes associés : arthralgies, arthrites (rares).

Complications possibles, en cas de survenue sur un terrain particulier :

- enfant atteint d'hémolyse chronique (drépanocytose, sphérocytose, thalassémie) : anémie aiguë érythroblastopénique (voir chapitre 23) ;
- femme enceinte : anasarque fœtoplacentaire, avortement précoce (premier trimestre de grossesse).

Risque d'anémie aiguë érythroblastopénique si terrain d'hémolyse chronique.

Enquête paraclinique

Le diagnostic de mégalérythème épidémique typique est avant tout clinique.

La confirmation biologique (PCR sanguine, IgM spécifiques) se justifie essentiellement en phase aiguë dans les cas de contact avec une femme enceinte ou chez un enfant atteint d'une anémie hémolytique chronique.

3. Prise en charge

Mesures thérapeutiques

La prise en charge est habituellement ambulatoire.

Le traitement est essentiellement symptomatique : traitement éventuel de la fièvre.

Chez un enfant atteint d'hémolyse chronique, une transfusion sanguine est le plus souvent nécessaire et urgente en cas d'anémie aiguë mal tolérée.

Mesures préventives

L'éviction scolaire n'est pas obligatoire.

Tout contact entre un enfant infecté contagieux et un autre enfant atteint d'anémie hémolytique chronique ou une femme enceinte non immunisée doit être formellement prohibé.

Il n'existe pas à ce jour de vaccin dirigé contre ce virus.

D. Exanthème subit

1. Pour bien comprendre

Épidémiologie

Cette pathologie est aussi dénommée sixième maladie, ou « **roséole** infantile ».

C'est une infection quasi ubiquitaire ; 60–90 % des adultes ont des anticorps contre ce virus.
L'âge moyen de survenue est entre 6–24 mois.

Rappels d'infectiologie

Le principal agent en cause est l'herpès virus de type 6 (HHV6), plus rarement de type 7.

Les nourrissons sont protégés jusqu'à l'âge de 6 mois par les anticorps maternels.
La maladie confère une immunité durable (pour chacun des virus).

La transmission est directe, par voie respiratoire.
Le contaminateur excrète le virus dans sa salive (récurrence périodique et asymptomatique, car il s'agit d'un virus de groupe des Herpesviridae).
L'incubation dure 5 à 15 jours.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Phase d'invasion :

- fièvre isolée d'apparition brutale, jusqu'à 39–40 °C, bien tolérée ;
- chute thermique brutale contemporaine de la sortie de l'éruption cutanée ;
- durée variable : en moyenne 3–4 jours.

Phase éruptive :

- début : 1 à 7 jours après le début de la fièvre (en moyenne 3 jours) ;
- exanthème maculopapuleux :
  - description : maculopapules pâles (assez semblables à celles de la rubéole) ;
  - siège : visage et tronc ;
  - évolution : disparition en 12–24 heures (caractère fugace) ;
- apyrexie contemporaine très caractéristique ;
- signes associés : adénopathies cervicales (rares).

Complications possibles :

- crises fébriles simples (CCH) ;
- méningite, méningoencéphalite (rares).

Fièvre élevée bien tolérée, éruption contemporaine de la défervescence, ± crises fébriles.

Enquête paraclinique

Le diagnostic d'exanthème subit typique est avant tout clinique.
La réalisation d'une PCR HHV6 dans le sang se justifie essentiellement pour la confirmation des formes atypiques ou compliquées.

Une leuconeutropénie à J3–J4 peut avoir une valeur d'orientation (non spécifique).

3. Prise en charge

Mesures thérapeutiques

La prise en charge est habituellement ambulatoire.

Le traitement est essentiellement symptomatique : antipyrétiques (si fièvre).

Mesures préventives

L'éviction scolaire n'est pas obligatoire.

La fréquentation d'une collectivité à la phase aiguë de la maladie n'est pas souhaitable.

Aucune mesure prophylactique vis-à-vis d'éventuels sujets contacts n'est à envisager.

Il n'existe pas à ce jour de vaccin dirigé contre ce virus.

E. Mononucléose infectieuse

1. Pour bien comprendre

Épidémiologie

La mononucléose infectieuse (MNI) est la primo-infection symptomatique par le virus d'Epstein-Barr (EBV).

Il s'agit d'une infection fréquente ; 80 % des adultes ont des anticorps IgG de type anti-VCA et anti-EBNA persistant toute la vie, traduisant une primo-infection ancienne le plus souvent asymptomatique.

L'éruption fébrile n'est qu'un signe clinique de la maladie.

L'âge classique de la description de la maladie est l'adolescence, mais elle peut être observée à tout âge, en particulier chez le nourrisson où elle se manifeste souvent par une fièvre prolongée, parfois isolée.

La MNI est une cause de fièvre prolongée chez le nourrisson et le jeune enfant.

Rappels d'infectiologie

L'agent causal est l'herpès virus de type 5, ou EBV (virus d'Epstein-Barr).

La maladie confère une immunité durable. Les récurrences symptomatiques cliniques n'existent que chez l'immunodéprimé.

La transmission est interhumaine par voie salivaire (contacts rapprochés ou jouets sucés).

L'incubation est longue, durant entre 30 et 50 jours.

La contagiosité est faible et sa durée après contamination inconnue (plusieurs mois).

2. Diagnostic

Enquête clinique

Arguments anamnestiques en faveur du diagnostic :

- absence d'antécédent de MNI ;
- contage 30 à 50 jours avant les symptômes.

Symptomatologie habituelle (hors éruption) :

- fièvre d'intensité variable ;
- asthénie profonde ;
- angine :
  - érythématopultacée ou pseudo-membraneuse (avec respect de la luette) ;
  - ± accompagnée d'un purpura du voile du palais, d'un œdème de luette ;
- signes associés :
  - volumineuses adénopathies cervicales bilatérales, œdème des paupières ;
  - splénomégalie (50 %).

Sémiologie dermatologique variable :

- exanthème polymorphe maculopapuleux ou papulovésiculeux souvent discret ;
- éruption classiquement favorisée par la prise d'ampicilline, moins fréquemment par celle d'amoxicilline (souvent prescrite comme traitement de l'angine).

Autres manifestations possibles :

- hépatiques : hépatite cytolytique (fréquente, le plus souvent uniquement biologique) ;
- hématologiques (rares) : anémie hémolytique et thrombopénie auto-immunes ;
- neurologiques (rares) : méningite lymphocytaire, méningo-encéphalite, polyradiculonévrite aiguë ;
- ORL : obstruction aiguë des voies aériennes supérieures (liée à l'hypertrophie amygdalienne).

Tableau d'angine avec splénomégalie → évoquer une MNI.

Enquête paraclinique

La confirmation diagnostique nécessite la réalisation d'examens complémentaires.

Examens de routine pouvant avoir une valeur d'orientation :

- NFS : syndrome mononucléosique (souvent mis en défaut chez le jeune enfant) ;
- bilan hépatique : élévation modérée des transaminases (quasi constante) ;
- CRP augmentée.

Examens biologiques de confirmation : sérologie EBV (recherche d'anticorps spécifiques) :

- primo-infection : IgM anti-VCA (+) et IgG anti-EBNA (–) ;
- infection ancienne : IgM anti-VCA (–) et IgG anti-EBNA (+).

3. Prise en charge

Mesures thérapeutiques

L'hospitalisation n'est requise qu'en cas de formes compliquées.

Le traitement est essentiellement symptomatique :

- asthénie : repos au lit, reprise progressive des activités ;
- ± antipyrétiques.

Prévenir l'enfant et les parents du caractère durable de l'asthénie.

Mesures préventives

L'éviction scolaire n'est pas obligatoire.

Aucune mesure prophylactique pour d'éventuels sujets contacts n'est à envisager.

Il n'existe pas à ce jour de vaccin dirigé contre ce virus.

F. Scarlatine

1. Pour bien comprendre

Épidémiologie

Il s'agit d'une éruption liée à *Streptococcus pyogenes* (streptocoque β-hémolytique du groupe A, SGA).

Cette bactérie est responsable des angines bactériennes de l'enfant (voir chapitre 31).

Rappels d'infectiologie

Le SGA est sécréteur d'une toxine dite érythrogène. La scarlatine constitue la forme bénigne d'une infection toxinique, les formes plus sévères et parfois réanimatoires constituant le *Toxic Shock Syndrome* (TSS).

La bactérie est ainsi responsable le plus souvent d'angine, parfois d'atteinte cutanée et, plus rarement, d'atteinte respiratoire ou ostéoarticulaire.

La maladie confère une immunité durable (pour un même type toxinique).

La transmission est directe en cas d'angine, par voie aérienne.

L'incubation dure 3–5 jours.

La contagiosité est possible durant la période d'invasion et dans les 48 heures suivant le début de l'antibiothérapie.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Anamnèse : contage de scarlatine ou d'angine à SGA.

Phase d'invasion :

- durée : 24 heures ;
- fièvre élevée à 39–40 °C avec frissons ;
- angine érythémateuse avec :
  - dysphagie et tuméfaction amygdalienne importantes ;
  - douleurs abdominales et vomissements ;
- signes associés : adénopathies sous-angulo-maxillaires.

Phase éruptive :

- début : 24 heures après la phase d'invasion ;
- énanthème (fig. 39.6, voir cahier couleur) :
  - amygdales tuméfiées et inflammatoires pendant 4–6 jours ;
  - glossite : langue d'abord saburrale (enduit épais blanc), puis dépapillation (perte de l'enduit blanchâtre qui la recouvre) survenant de la périphérie vers le centre de la langue, réalisant un aspect dit de « V lingual » puis laissant un aspect rugueux dit « framboisé » à J6 (glossite exfoliatrice), puis régression en 1 semaine ;
- exanthème (fig. 39.7, voir cahier couleur) :
  - description : vastes nappes rouge vif uniformes congestives sans intervalles de peau saine, sensation de granité à la palpation ;
  - siège : prédominance aux plis de flexion, puis extension en 24 heures à la partie inférieure de l'abdomen et aux extrémités (respect des paumes et plantes), au visage (respect de la région péribuccale) ;
  - évolution : régression dès J6, desquamation post-éruptive « en doigt de gant » des extrémités.

Complications possibles : rares et identiques à celles de l'angine.

Angine avec vomissements, glossite et exanthème avec granité.

Enquête paraclinique

Le diagnostic de scarlatine typique est avant tout clinique.

Le **test de diagnostic rapide** (TDR) du streptocoque A, avant le début de toute antibiothérapie, permet de confirmer immédiatement l'origine streptococcique de cette éruption fébrile.

L'élévation des ASLO (anti-streptolysines) est tardive (10–15 jours) et inconstante. Leur dosage est inutile en phase aiguë pour le diagnostic. Elles sont fréquemment élevées chez les enfants sains et ont peu de signification diagnostique en pratique.

Confirmation du diagnostic = TDR SGA.

3. Prise en charge

Mesures thérapeutiques

La prise en charge thérapeutique est identique à celle de l'angine bactérienne.

L'antibiothérapie recommandée en première intention est l'amoxicilline 50 mg/kg par jour en deux prises pendant 6 jours *per os*.

La prise en charge est ambulatoire. Aucun suivi particulier n'est nécessaire, en particulier aucune recherche d'une hématurie/protéinurie à distance.

L'hospitalisation n'est requise qu'en cas de formes compliquées, en particulier : prise en charge en USC ou réanimation pour restauration d'une hémodynamique (remplissage, amines vasoactives) en cas de syndrome toxinique streptococcique sévère (*idem* si staphylococcique).

Antibiothérapie : amoxicilline 50 mg/kg par jour pendant 6 jours.

Mesures préventives

L'**éviction** de collectivité est requise jusqu'à 48 heures après le début du traitement antibiotique par amoxicilline.

La recherche du SGA dans l'entourage immédiat par prélèvement pharyngé est inutile. Son éradication est en effet difficile (réplication lente intracellulaire).

Seul le traitement antibiotique précoce de l'enfant malade permet la réduction du portage et donc celle du risque de transmission à l'entourage.

Une antibioprophylaxie orale de l'entourage ne se discute que chez les sujets ayant des facteurs de risque d'infection invasive : âge > 65 ans, varicelle évolutive, lésions cutanées étendues (dont les brûlures), toxicomanie IV, pathologie évolutive (diabète, cancer, hémopathie, VIH, insuffisance cardiaque), traitements prolongés et à doses élevées par corticoïdes.

Il n'existe pas à ce jour de vaccin dirigé contre cette bactérie.

Éviction scolaire pendant 48 heures après le début du traitement antibiotique.

G. Maladie de Kawasaki

1. Pour bien comprendre

Épidémiologie

La maladie de Kawasaki, ou syndrome adéno-cutanéo-muqueux fébrile, se présente comme une vascularite aiguë multisystémique.

Elle a été décrite dans le monde entier, mais demeure la plus fréquente dans les populations asiatiques et en particulier au Japon.

La majorité des enfants atteints est âgée de moins de 5 ans, avec un pic d'incidence vers l'âge de 1 an.

Physiopathologie

Aucune explication physiopathologique unique n'est retenue.

On évoque à la fois un terrain génétique prédisposant, l'interaction de l'environnement, probablement de nature infectieuse, et un mécanisme immunitaire impliquant l'activation du système immunitaire et de l'endothélium vasculaire.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Il existe plusieurs formes cliniques de maladie de Kawasaki :

- la forme typique (fig. 39.8, voir cahier couleur) ;
- les formes atypiques et incomplètes.

Diagnostic de forme typique :

- fièvre de durée ≥5 jours (critère constant indispensable);
- et ≥4 critères parmi les 5 autres critères majeurs (tableau 39.2).

Tableau 39.2. Critères majeurs de maladie de Kawasaki dans sa forme typique.

Critère majeur constant indispensable au diagnostic	
Fièvre	– Généralement élevée (> 39,5 °C) – Non réduite par les antipyrétiques ni les antibiotiques – Durée ≥ 5 jours
Quatre parmi les cinq autres critères majeurs fréquemment retrouvés	
Conjonctivite	– Bilatérale, non exsudative, et indolore
Atteinte buccopharyngée	– Chéilite, stomatite, pharyngite
Éruption cutanée d'aspect variable	– Maculopapuleuse diffuse au niveau du tronc et des membres – Évocatrice au niveau du siège avec desquamation précoce dès J5
Atteinte des extrémités	– Érythème des paumes et plantes – Œdème ferme et douloureux du dos des mains et des pieds – Desquamation tardive après le 10e jour d'abord péri-unguéale
Adénopathies cervicales	– Diamètre ≥ 1,5 cm

Autres signes évocateurs :

- une hyperirritabilité chez un enfant difficilement examinable (signe quasi constant);
- une réactivation (induration) de la cicatrice de vaccination par le BCG chez le nourrisson (considérée au Japon comme un signe très précoce et spécifique de la maladie).

Atteintes d'organes possibles (atteinte inflammatoire multisystémique) :

- articulaires : arthralgies ou arthrites de topographie diverse;
- oculaires : uvéite, rétinite;
- digestives : vomissements, douleurs abdominales;
- hépatobiliaires : hépatite cytolytique, hydrocholécyste (caractéristique), ictère;
- pulmonaires (rares) : nodules et infiltrats, atteintes pleurales;
- neurologiques : agitation, troubles du comportement, méningite lymphocytaire, encéphalite avec convulsions, troubles de la conscience voire coma.

Formes incomplètes de la maladie de Kawasaki :

- fièvre isolée et élevée;
- nombre limité de critères majeurs de la maladie;
- existence éventuelle d'une complication cardiaque.

Fièvre ≥ 5 jours : toujours évoquer la maladie de Kawasaki.

Enquête paraclinique

Le diagnostic de maladie de Kawasaki est avant tout clinique.

Il n'existe aucun marqueur biologique inflammatoire spécifique du diagnostic.

L'augmentation de la VS et de la CRP est quasi constante. Une hyperleucocytose initiale, une anémie inflammatoire et une hyperplaquettose (tardive) sont fréquemment associées.

Une leucocyturie amicrobienne est quasi constante et évocatrice.

Diagnostic des complications

Les complications sont avant tout cardiovasculaires :

- initialement : myocardite, péricardite ;
- secondairement : anévrismes coronariens.

Elles font la gravité de la maladie de Kawasaki.

Leur diagnostic doit être précisé le plus précocement possible par une **échographie cardiaque** transthoracique systématique, dont la spécificité est élevée pour la détection des anévrismes au niveau des troncs coronaires proximaux.

Une dilatation sans perte de parallélisme des bords de la coronaire, une irrégularité de la lumière vasculaire, une hyperéchogénicité des parois du vaisseau peuvent témoigner d'une atteinte coronarienne débutante.

Gravité = anévrismes coronariens → échographie cardiaque systématique.

3. Prise en charge

Mesures thérapeutiques

L'hospitalisation est systématique en phase aiguë.

Elle permet une prise en charge thérapeutique optimale ainsi que la surveillance, le dépistage et un traitement des formes graves avec myocardite précoce.

Le seul traitement consensuel est l'administration d'**immunoglobulines polyvalentes IV**, avec pour objectif de stopper le processus inflammatoire et prévenir les atteintes cardiaques.

L'**aspirine** (acide acétylsalicylique) est habituellement prescrite en phase aiguë à dose anti-inflammatoire. Elle est poursuivie à faibles doses (antiplaquettaires), en particulier pendant la phase d'hyperplaquettose, pour une durée minimale de 6 à 8 semaines, et en cas de lésions coronariennes.

La surveillance est avant tout échocardiographique.

Une échographie cardiaque est réalisée au moment du diagnostic puis dans le cadre du suivi.

En cas de complications cardiovasculaires, un suivi spécialisé doit être réalisé avec des examens d'imagerie adaptés : scintigraphie myocardique, angiographie coronarienne (en cas d'ischémie).

Mesures thérapeutiques : immunoglobulines polyvalentes IV, aspirine.

Mesures préventives

Aucune mesure prophylactique pour d'éventuels sujets contacts n'est à envisager.

La prévention générale repose sur la reconnaissance précoce des critères majeurs diagnostiques de la maladie, notamment en cas de fièvre élevée prolongée au-delà de 5 jours.

H. Varicelle

1. Pour bien comprendre

Épidémiologie

La varicelle est la primo-infection par le VZV.

Il s'agit d'une maladie fréquente, avec 600 000 à 700 000 cas par an en France, dont 90 % des cas surviennent avant l'âge de 10 ans (âge moyen : 4 ans).
Elle est susceptible d'être plus sévère avant l'âge de 1 an et à l'âge adulte, ainsi que chez les femmes enceintes et les immunodéprimés. La varicelle néonatale est traitée dans le chapitre 46.

Rappels d'infectiologie

L'agent causal est l'herpès virus type 3 ou VZV (virus zona varicelle).

Les nouveau-nés sont protégés jusqu'à l'âge de 3–6 mois par les anticorps maternels.
La maladie confère une immunité durable (une seconde varicelle est exceptionnelle). Un zona est l'expression clinique d'une réactivation possible du VZV.

La transmission est directe par les lésions cutanéomuqueuses, mais aussi possible par voie respiratoire pendant les 24–48 heures précédant le début de l'éruption.
L'incubation dure 14 jours en moyenne.
La contagiosité débute 1 à 2 jours avant l'apparition des vésicules et se poursuit au minimum pendant 7 jours, jusqu'à la transformation croûteuse de toutes les vésicules.

2. Diagnostic

Enquête clinique

Arguments anamnestiques en faveur du diagnostic :

- absence d'antécédent de varicelle (ou de vaccination antivaricelleuse) ;
- contage 2 semaines avant l'éruption.

Phase d'invasion :

- durée : 2 jours ;
- fébricule modérée ;
- rash scarlatiniforme fugace prééruptif (rare).

Phase éruptive :

- début : environ 2 semaines après le contage ;
- exanthème (fig. 39.9, voir cahier couleur) :
  - description : lésion élémentaire vésiculeuse (éléments de consistance molle, bordés d'une auréole rouge : gouttes de rosée sur une peau saine) puis devenant croûteuse et prurigineuse de J4 à J10 ;
  - siège : diffus, y compris dans le cuir chevelu ;
  - évolution : deux à trois poussées successives (d'où la coexistence d'éléments d'âges différents), puis chute des croûtes à J10 ;
- fièvre en général modérée ;
- signes associés : énanthème buccal érosif (inconstant), micropolyadénopathies.

Des **complications** surviennent dans 3 à 5 % des cas.

Les surinfections bactériennes sont les plus fréquentes des complications. Les principaux agents infectieux en cause sont : *Staphylococcus aureus* et *Streptococcus pyogenes* (streptocoque du groupe A, SGA).

Surinfections bactériennes :

- cutanées :
  - impétigo, dermohypodermites, fasciite nécrosante (fig. 39.10, voir cahier couleur);
  - abcès, lésions nécrotiques, syndrome de la peau ébouillantée (toxine exfoliante);
- surinfections d'autres organes :
  - infections pleuropulmonaires;
  - suppurations ostéoarticulaires;
  - syndromes toxiniques (TSS) streptococciques et staphylococciques.

Autres complications :

- neurologiques :
  - crises fébriles;
  - cérébellite (la plus fréquente), encéphalite, névrite, thrombose vasculaire cérébrale;
- syndrome de Reye (en cas de prise d'aspirine);
- respiratoires : poumon varicelleux;
- hématologiques : purpura thrombopénique post-éruptif;
- hépatiques : hépatite aiguë.

Les formes graves concernent le plus souvent les enfants immunodéprimés.

Les lésions sont alors profuses, volontiers hémorragiques, et s'accompagnent de lésions viscérales dans 30–50 % des cas (pulmonaires, hépatiques, méningo-encéphaliques) avec CIVD.

L'actualité conduit à montrer qu'elles peuvent aussi concerner les enfants immunocompétents.

Les facteurs de risque de varicelle sévère sont :

- l'âge : nourrissons âgés de moins de 1 an, adolescents et adultes;
- la prise d'AINS;
- la contamination intrafamiliale (inoculum massif et répété pouvant donner des formes profuses et très fébriles).

Varicelle typique : éruption vésiculeuse prurigineuse avec éléments d'âges différents.
Retenir comme complications : surinfections cutanées, cérébellite.

Enquête paraclinique

Le diagnostic de varicelle typique est avant tout clinique.

La réalisation d'examens complémentaires de confirmation ne se justifie que dans les formes sévères (terrains à risque) ou compliquées.

Examens biologiques de confirmation possibles :

- PCR spécifique VZV;
- IgM spécifiques sériques en phase aiguë.

3. Prise en charge

Mesures thérapeutiques

Le traitement de la varicelle usuelle est ambulatoire et symptomatique :

- traitement des lésions cutanées prurigineuses :
  - ongles coupés courts, solution antiseptique (pas de topiques);
  - antihistaminiques (si prurit important);
- traitement de l'état fébrile :
  - mesures physiques, paracétamol *per os*;
  - contre-indication des AINS (aspirine et ibuprofène);
- antibiothérapie probabiliste adaptée en cas de surinfection bactérienne patente ou suspecte :
  - active contre les staphylocoques dorés communautaires (sensibles à la méticilline dans plus de 95 % des cas) et les SGA;
  - exemple : association amoxicilline + acide clavulanique.

Les formes sévères ou compliquées nécessitent un traitement spécifique en hospitalisation :

- traitement antiviral par aciclovir IV (pas d'indication de la forme orale au cours de la varicelle simple de l'enfant);
- en cas de surinfection bactérienne sévère toxinique, l'antibiothérapie repose sur l'amoxicilline + acide clavulanique IV, auquel il faut systématiquement ajouter la clindamycine IV (pour son action antitoxinique) pendant les premiers jours de traitement.

Indications de traitement par aciclovir IV au cours de la varicelle de l'enfant :

- immunodéprimés;
- formes graves avant l'âge de 1 an;
- varicelle compliquée (en particulier pneumopathie varicelleuse);
- varicelle néonatale; nouveau-né avant toute éruption en cas de varicelle maternelle entre J–5 et J + 2 de l'accouchement.

Contre-indication formelle des AINS dont l'aspirine en cas de varicelle.

Mesures préventives

La **fréquentation de la collectivité** n'est pas recommandée, mais il n'y a pas d'éviction scolaire à caractère obligatoire. Les sujets contacts à risque (femmes enceintes non immunes, immunodéprimés, nouveau-nés prématurés, nouveau-nés de mère non immunisée contre VZV) doivent bénéficier d'un avis médical et de mesures de prévention adaptées.

En hospitalisation, l'enfant atteint doit être isolé (mesures de protection : gants, masque).
Tout contact entre un sujet non immunisé (particulièrement le sujet immunodéprimé et la femme enceinte) et un sujet infecté contagieux doit être évité.

La vaccination universelle de l'enfant n'est pas recommandée en France.
Le **vaccin** varicelle-zona est un vaccin vivant atténué, autorisé à partir de l'âge de 1 an et contre-indiqué chez la femme enceinte et l'immunodéprimé. Le schéma vaccinal comporte deux doses, espacées d'au minimum 1 mois (voir chapitre 43 Vaccinations).

En cas de contage varicelleux, une vaccination préventive est indiquée (en l'absence de grossesse évolutive) chez le sujet d'âge > 12 ans immunocompétent sans antécédent de varicelle retrouvé à l'anamnèse (contrôle de la négativité de la sérologie facultatif), et si le contact est inférieur à 3 jours (efficacité réduite mais non nulle jusqu'à 6 jours).

L'administration d'immunoglobulines anti-VZV est indiquée selon son ATU chez les sujets immunodéprimés et les femmes enceintes non immunisées dans les 6 jours suivant un contage. Elles sont susceptibles de permettre une protection transitoire et partielle.

Connaître le statut sérologique des sujets contacts à risque (femmes enceintes, immunodéprimés, adultes).

I. Gingivostomatite herpétique

1. Pour bien comprendre

Épidémiologie

L'infection cutanéomuqueuse est liée à deux types d'*Herpes virus simplex*.

HSV-1 est classiquement relié aux infections herpétiques de la partie supérieure du corps (notamment orofaciale) ; HSV-2 à la partie inférieure du corps (même si cette distinction doit être nuancée).

Parmi les herpès cutanéomuqueux, seule la gingivostomatite aiguë est détaillée ici.

L'herpès néonatal est étudié dans le chapitre 46. La récurrence herpétique et l'herpès génital sont traités dans d'autres ouvrages de spécialité.

Rappels d'infectiologie

L'agent causal est un virus à ADN de la famille Herpesviridae : HSV-1 ou HSV-2. L'HSV-1 est le type d'HSV le plus fréquemment responsable d'herpès oral chez l'enfant.

La primo-infection correspond au premier contact infectant muqueux ou cutané, symptomatique ou non.

L'incubation après contact infectant dure 5–7 jours.

La maladie confère une immunité mais partielle, n'empêchant pas les réactivations. Les réactivations correspondent à des périodes de réplication virale, séparées par des périodes de latence, survenant soit sous la forme de récurrences cliniques, soit par excrétion virale asymptomatique.

La transmission se fait par contact direct avec un sujet excrétant du virus, par voie cutanée ou génitale (lésions) mais aussi par excrétion virale asymptomatique (salive).

La contagiosité est possible dans les différentes formes d'excrétion virale. Elle est maximale dans les premières heures de constitution des vésicules et décroît ensuite. Au décours d'une primo-infection orale, la durée de contagiosité par excrétion virale varie de 8 à 20 jours.

2. Diagnostic

Enquête clinique

La primo-infection à HSV-1 survient le plus souvent entre les âges de 1 et 4 ans.

Environ 80 % des enfants d'âge ≥ 5 ans ont des anticorps anti-HSV-1, ce qui n'évite pas les réactivations.

Cette primo-infection est le plus souvent asymptomatique. Lorsqu'elle est symptomatique, elle peut revêtir un tableau de gingivostomatite aiguë.

Tableau clinique (fig. 39.11, voir cahier couleur) :

- prodromes : fièvre élevée et dysphagie (avec risque de déshydratation);
- éruption ulcéreuse et douloureuse buccogingivale diffuse :
  - description : vésicules rapidement rompues et laissant place à des ulcérations muqueuses ou des croûtes cutanées;
  - siège : langue, palais, gencives, muqueuse buccale et lèvres;
  - évolution : confluence en plaques érosives muqueuses recouvertes d'une membrane grisâtre, avant disparition;
- signes associés : adénopathies sous-maxillaires, hypersialorrhée, haleine fétide.

Complications rares, liées :

- au terrain : immunodéprimé, dermatite atopique (syndrome de **Kaposi-Juliusberg**);
- à l'association à d'atteintes viscérales : méningite, encéphalite, hépatite.

Tableau classique : éruption vésiculeuse buccogingivale avec difficultés alimentaires.

Enquête paraclinique

Le diagnostic de gingivostomatite aiguë est avant tout clinique.

La réalisation d'examens complémentaires de confirmation se justifie essentiellement dans les formes sévères (terrains à risque) ou compliquées.

Examens biologiques de confirmation possibles :

- identification par PCR sur un prélèvement de lésion;
- sérologie inutile au diagnostic lorsque les lésions cliniques sont évocatrices.

3. Prise en charge

Mesures thérapeutiques

Le traitement est avant tout ambulatoire et symptomatique.

Les parents doivent veiller à ce que l'enfant s'hydrate et s'alimente suffisamment.

La douleur doit être traitée également (antalgiques de palier 1 voire 2). L'adjonction d'un traitement local (muqueuses) est difficile à administrer et n'a pas d'intérêt démontré.

La surinfection cutanée locale est rare.

L'hospitalisation n'est requise qu'en cas de formes sévères ou compliquées.

Un traitement antiviral par aciclovir peut être proposé dans les formes sévères. Son efficacité est liée à la précocité de l'administration par rapport au début des symptômes (24–48 heures), pour une durée de 5 à 10 jours.

Une nutrition entérale ou une hydratation IV peut être nécessaire lorsque l'alimentation est impossible.

Surveillance des capacités nutritionnelles.

Mesures préventives

L'éviction scolaire n'est pas obligatoire. La fréquentation d'une collectivité à la phase aiguë de la maladie n'est cependant pas souhaitable.

Une information sur le caractère transmissible de cette infection doit être donnée aux parents, notamment en cas de contact avec un enfant ayant une dermatite atopique en poussée.

Il n'existe pas à ce jour de vaccin dirigé contre ce virus.

Après guérison de la primo-infection, peuvent survenir des récurrences dans le même territoire malgré la présence d'anticorps : bouquet de vésicules à la jonction de la peau et de la muqueuse buccale et sur le bord des lèvres ; c'est l'**herpès labial récidivant**.

Éviter tout contact avec un enfant atopique : risque de Kaposi-Juliusberg.

Références

Activ. Observatoire des varicelles d'enfants hospitalisés en France.

Bourrillon, A., 2008. La maladie de Kawasaki sous toutes ces facettes. Arch. Pediatr. 15, 825–828.

Grimprel, E., 2011. Éruptions fébriles chez l'enfant. In : Bourrillon, A., et al. (Eds.), Pédiatrie pour le praticien. sixth édition. Elsevier Masson, Paris.

	Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. HCSP, 2012. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306
	Prise en charge de l'herpès cutanéomuqueux chez le sujet immunocompétent : conférence de consensus. SFD, ANAES, 2001. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272087/fr/prise-en-charge-de-lherpes-cutaneo-muqueux-chez-le-sujet-immunocompetent-manifestations-oculaires-exclues
	Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2016. http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinal_2016.pdf

Guide des conduites à tenir en cas de maladies infectieuses dans une collectivité d'enfants ou d'adultes. HCSP, 2012.http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=306

Prise en charge de l'herpès cutanéomuqueux chez le sujet immunocompétent : conférence de consensus. SFD et ANAES, 2001. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272087/fr/prise-en-charge-de-lherpes-cutaneo-muqueux-chez-le-sujet-immunocompetent-manifestations-oculaires-exclues

Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2016. http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinal_2016.pdf

CHAPITRE

40

Infections cutanées

Item et objectifs du CNCI

Item 152 – UE 6 – Infections cutanéomuqueuses et des phanères, bactériennes et mycosiques de l'adulte et de l'enfant

- Diagnostiquer un impétigo, une folliculite, un furoncle, une dermohypodermite bactérienne et ses signes de gravité.
- Connaître les principes du traitement de l'impétigo, de la folliculite, du furoncle, de la dermohypodermite bactérienne.

Avant de commencer…

Les infections cutanées sont très fréquentes chez l'enfant.
Elles peuvent être superficielles (furoncle, impétigo) ou profondes (dermohypodermites).

Seuls les points essentiels du diagnostic et du traitement seront détaillés dans ce chapitre.

I. Pour bien comprendre

A. Préambule

Les infections cutanées **superficielles** sont fréquentes et bénignes :

- l'impétigo ;
- le furoncle.

Les infections cutanées **profondes** sont plus rares et comportent :

- les dermohypodermites bactériennes (anciennement cellulites) **non compliquées** ;
- les dermohypodermites bactériennes **compliquées** de choc septique (ou de choc toxinique) ou de nécrose des tissus profonds (dermohypodermites nécrosantes et fasciites nécrosantes), pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

B. Épidémiologie

Les infections cutanées sont très fréquentes chez l'enfant.

Staphylococcus aureus et le streptocoque du groupe A (*Streptococcus pyogenes*) sont les pathogènes responsables de ces infections. Ces deux germes peuvent être associés.

L'antibiothérapie doit tenir compte des données actualisées de résistance de ces bactéries aux antibiotiques.

S. aureus est naturellement résistant à l'amoxicilline; actuellement, il est dans plus de 90 % des cas sensible à la méticilline en milieu communautaire, ce qui témoigne de sa sensibilité aux pénicillines M (oxacilline et cloxacilline), aux céphalosporines et à l'association amoxicilline-acide clavulanique.

Le streptocoque de groupe A est toujours sensible à l'amoxicilline.

II. Démarche diagnostique

A. Infections cutanées superficielles

1. Impétigos

Impétigo (fig. 40.1, voir cahier couleur) :

- pustulose intradermique (*S. aureus* et/ou streptocoque de groupe A);
- évolution en plusieurs phases : vésicule sous-cornée, pustule (ou bulle) fragile flasque fugace puis érosion recouverte d'une croûte mélicérique;
- lésions souvent multiples près des orifices naturels ou sur le scalp;
- transmission directe par voie manuportée conduisant à l'extension de l'infection chez un même patient (auto-inoculation) ou à la contagion d'autres enfants;
- parfois adénite de voisinage; pas de fièvre;
- un impétigo creusant (ulcération plus ou moins croûteuse) constitue un ecthyma.

Impétiginisation :

- impétigo secondaire à la surinfection d'une dermatose primitive souvent prurigineuse;
- exemples : varicelle, piqûres d'insecte, plaies post-traumatiques, eczéma, gale.

2. Furoncles

Folliculite (fig. 40.2, voir cahier couleur) :

- inflammation superficielle d'un ou de plusieurs follicules pileux (*S. aureus*);
- prélèvements bactériologiques inutiles.

Furoncle :

- infection profonde du follicule pilosébacé (*S. aureus)*;
- sites : dos, fesses, jambes; sur la partie médiane du visage : risque d'extension vers une infection sévère (thrombophlébite du sinus caverneux);
- plusieurs furoncles groupés constituent un anthrax;
- prélèvements bactériologiques inutiles.

Furonculose :

- répétition dans le temps d'épisodes de furoncles (*S. aureus*);
- prélèvements bactériologiques utiles : écouvillonnage du (des) furoncles, prélèvement nasal (deux narines) à la recherche d'un portage de *S. aureus*, prélèvement du périnée en cas de furonculose des fesses ou des membres inférieurs.

B. Infections cutanées profondes

1. Dermohypodermites bactériennes non compliquées

Ce sont des infections bactériennes aiguës de la peau et du tissu sous-cutané habituellement caractérisées par un œdème, une augmentation de la chaleur locale, un érythème et une induration douloureuse de la peau, parfois associés à de la fièvre (fig. 40.3, voir cahier couleur). Elles sont rarement multifocales ou bilatérales.

L'examen clinique recherche une porte d'entrée cutanée (plaie cutanée, intertrigo, brûlure, piqûre d'insecte, varicelle…) et une lymphangite associée.

De nombreuses entités cliniques (urticaire, dermite allergique de contact, phlébite, cellulite amicrobienne par exemple consécutive à une piqûre d'insecte) peuvent revêtir des tableaux cliniques proches de ceux des dermohypodermites bactériennes. Ces tableaux sont à leur différence peu ou pas fébriles ni douloureux.

2. Dermohypodermites bactériennes compliquées

Elles regroupent les dermohypodermites bactériennes non nécrosantes avec choc toxinique, les dermohypodermites nécrosantes et les fasciites nécrosantes.

Elles peuvent engager le pronostic vital et nécessitent la mise en route rapide d'une antibiothérapie probabiliste ciblant *S. aureus* et le streptocoque de groupe A, après réalisation d'au moins deux hémocultures.

Le **choc toxinique** est classiquement associé aux infections invasives liées au streptocoque du groupe A producteur de toxines mais il peut également être lié à des infections à *S. aureus*.

Le tableau clinique du choc toxinique streptococcique associe une fièvre à un rash scarlatiniforme avec une progression rapide vers le choc (souvent chaud et vasoplégique) et une défaillance multiviscérale.

Les **dermohypodermites bactériennes nécrosantes** sont définies par une nécrose des tissus conjonctifs et adipeux (derme et hypoderme). La douleur est intense et spontanée, disproportionnée par rapport aux signes locaux visibles.

La **fasciite nécrosante** correspond à une nécrose profonde des tissus (fascias intermusculaires) dépassant l'aponévrose superficielle. L'infection et la nécrose débutent initialement en profondeur entre le tissu sous-cutané et le fascia du muscle. La douleur est intense et spontanée, disproportionnée par rapport aux signes locaux visibles.

Ces infections sévères nécessitent une prise en charge médico-chirurgicale précoce en réanimation.

III. Prise en charge thérapeutique

A. Infections cutanées superficielles

1. Impétigo

Nettoyage des lésions cutanées à l'eau et au savon :

- le savonnage décolle les bactéries ;
- le rinçage les élimine.

Antibiothérapie locale dans les formes peu sévères :

- ≤ 5 lésions, absence d'extension rapide des lésions ;
- application locale de mupirocine (actif sur *S. aureus* et sur le streptocoque de groupe A) deux à trois fois par jour pendant 5 à 10 jours (l'acide fusidique a une action médiocre sur le streptocoque de groupe A).

Antibiothérapie par voie générale dans les formes plus étendues ou sévères :

- facteur de risque (immunodépression ou âge < 3 mois) ;
- > 5 lésions, impétigo bulleux ou ecthyma (forme nécrotique creusante), extension rapide ;
- association amoxicilline-acide clavulanique par voie orale 80 mg/kg pendant 7 jours ; la pristinamycine est efficace mais non adaptée au jeune enfant (forme comprimé) ; la cloxacilline orale est inefficace du fait de ses paramètres PK/PD médiocres et ne doit pas être prescrite, même sur une souche de staphylocoque sensible à la méticilline.

Éviction d'une collectivité d'enfant (crèche, école) :

- non indiquée si les lésions sont protégées ;
- indiquée si les lésions sont étendues et ne peuvent être protégées, pendant 72 heures après le début de l'antibiothérapie.

2. Furoncle

En plus du lavage quotidien à l'eau et au savon, une antibiothérapie locale (mupirocine ou acide fusidique) sous forme de crème pendant 5 à 10 jours peut être nécessaire associée à l'évacuation du bourbillon.

B. Infections cutanées profondes

1. Dermohypodermite non compliquée

Antibiothérapie par voie générale :

- en l'absence de facteur de risque :
  - traitement ambulatoire possible ;
  - association amoxicilline-acide clavulanique par voie orale, à la posologie de 80 mg/kg par jour (efficace sur *S. aureus* et le streptocoque de groupe A) en deux ou trois prises par jour ; à noter que les pénicillines M (cloxacilline et oxacilline) ne peuvent pas être prescrites par voie orale en raison de leur mauvaise biodisponibilité ;
- si facteur de risque d'évolution vers une forme compliquée (immunodépression, âge < 1 an, fièvre élevée, mauvaise compliance thérapeutique) :
  - hospitalisation initiale ;
  - amoxicilline-acide clavulanique par voie IV à la posologie de 100 mg/kg en 3 injections par jour ;
- durée de traitement variable selon l'évolution : 7 à 10 jours.

Surveillance rapprochée.

2. Dermohypodermite compliquée (nécrosante et/ou toxinique)

Hospitalisation initiale en **réanimation** pour traitement du choc septique :

- remplissage vasculaire, inotropes ;
- prévention et surveillance des défaillances d'organes.

Antibiothérapie par voie intraveineuse en urgence :

- association amoxicilline-acide clavulanique 150 mg/kg par jour ;
- et clindamycine 40 mg/kg par jour (action antitoxinique).

Exérèse chirurgicale des zones nécrotiques (primordiale dans les dermohypodermites nécrosantes et fasciites nécrosantes).

Antipyrétiques, antalgiques adaptés au seuil de douleur : paracétamol, morphiniques.
Surveillance rapprochée.

Références

Lorrot, M., Bourrat, E., Doit, C., et al., 2014. Infections superficielles de la peau et dermohypodermites bactériennes. Arch Pediatr 21, 906–912.

Société de pathologie infectieuse de langue française, Société française de dermatologie, 2000. Érysipèle et fasciite nécrosante : prise en charge. Med. Mal. Infect. 30, 241–245.



GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55.
http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch. Pediatr. 23, S1–55. HS 3 http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

CHAPITRE

41

Pathologies d'inoculation

Item et objectifs du CNCI

Item 169 – UE 6 – Zoonoses

- Diagnostiquer et connaître les principes du traitement des principales zoonoses : brucellose, fièvre Q, leishmaniose, toxoplasmose, maladie de Lyme, maladie des griffes du chat, pasteurellose, rickettsioses, tularémie, échinococcoses (hydatidose).
- Connaître et expliquer les mesures préventives contre la rage.

Avant de commencer…

La peau est la première barrière de défense vis-à-vis des agents infectieux.
L'inoculation peut être liée à une plaie traumatique par un matériel inerte (aiguille, végétaux), ou plus souvent (dans le cadre de ce chapitre) à une piqûre, une morsure, ou des griffures.

Toute effraction cutanée comporte un risque potentiel d'infection locorégionale et systémique :
- non spécifique : bactéries oropharyngées et cutanées (staphylocoques, streptocoques, anaérobies) ;
- spécifique : certaines bactéries (*Bartonella* spp., *Borrelia* spp.).

Les pathologies d'inoculation regroupent l'ensemble des affections secondaires à la rupture de la barrière cutanée et à l'introduction dans l'organisme d'un agent infectieux (souvent bactérien).
Ce chapitre traitera parmi les zoonoses au programme de l'ECNi des spécificités pédiatriques de deux pathologies infectieuses : la maladie des griffes du chat et la maladie de Lyme.

I. Maladie des griffes du chat

A. Généralités

La maladie des griffes du chat (lymphoréticulose bénigne d'inoculation) concerne principalement l'enfant (80 % des cas).

L'agent bactérien en cause, *Bartonella henselae,* est un bacille Gram-négatif intracellulaire, principalement hébergé dans la cavité buccale des chats (surtout des chatons asymptomatiques et ayant une bactériémie érythrocytaire persistante) et déposé pendant la toilette sur le pelage et les griffes.

La transmission se fait souvent soit par griffade, morsure voire léchage sur une plaie, au niveau des régions cutanées facilement exposées chez l'enfant (membres), soit par les puces du chat.

Pédiatrie

L'épisode initial (souvent méconnu) est caractérisé par la survenue d'une papule rouge et indolore au point d'inoculation, puis d'une vésicule et/ou d'une pustule, puis d'une croûte régressive.
L'incubation dure 1 à 2 semaines. Les signes reliés à la maladie sont diagnostiqués habituellement 2 à 4 semaines plus tard.

Bactérie en cause : *Bartonella henselae*.

B. Diagnostic de la maladie

1. Enquête clinique

Anamnèse

Données à faire préciser :

- présence d'un chat dans l'environnement ;
- existence d'une éruption dans la zone des griffures, 2 à 4 semaines plus tôt.

Le motif de consultation est souvent la découverte d'une adénopathie, rarement d'une fièvre isolée prolongée (forme systémique la plus rare).

Formes typiques

Le diagnostic repose avant tout sur la **palpation d'adénopathie(s)** :

- unique ou parfois multiples, le plus souvent dans un seul territoire ;
- superficielles, de diamètre compris entre 1 et 5 cm ;
- élastiques, mobiles, indolores ou sensibles à la palpation, avec une peau saine en regard ;
- de siège axillaire, cervical, sous-maxillaire, parfois inguinal ou épitrochléen.

Les signes associés à rechercher sont :

- la fièvre ;
- des éruptions variées ;
- des arthralgies.

Le chapitre 25 traite la démarche diagnostique face à des adénopathies.
Il faut éliminer une cause tumorale en cas d'adénopathies d'allure suspecte (fermes, peu mobiles, extensives).

Formes atypiques

Évoquer le diagnostic en cas de :

- fièvre prolongée avec ou sans adénopathies ;
- atteintes multiples ou de siège atypique.

D'autres atteintes prédominantes sont possibles, mais plus rares :

- neurologiques : encéphalite, myélite, paralysie faciale, neuropathies périphériques ;
- osseuses : lésions ostéolytiques (surtout vertébrales) ;
- hépatospléniques : zones hypoéchogènes de petite taille (à l'échographie abdominale) ;
- hématologiques : anémie hémolytique, purpura thrombopénique ;
- tumorales : masse parotidienne ou mammaire ;
- articulaires : arthralgies, arthrites ;

- dermatologiques : érythème noueux, rash maculeux ou maculopapuleux, urticaire ;
- ophtalmologiques : rétinite.

Le syndrome oculoglandulaire de Parinaud associe :
- une conjonctivite unilatérale non purulente, douloureuse avec chémosis ;
- un œdème des paupières ;
- des adénopathies prétragiennes.

Triade clinique typique : contact avec un chat, traces de griffures, adénopathies dans le territoire satellite.

2. Enquête paraclinique

Le diagnostic est le plus souvent clinique et probabiliste.

La réalisation d'examens complémentaires de confirmation se justifie en cas de formes atypiques ou compliquées.

Examen de confirmation possible : sérologie des griffes du chat (*Bartonella henselae*).

L'analyse histologique de la biopsie-exérèse, dans les rares cas où elle s'avère nécessaire, permet un diagnostic de présomption (lymphadénite nodulaire abcédée ou granulome pyoépithélioïde) et d'éliminer d'autres diagnostics (lymphomes).

La mise en évidence de *Bartonella* spp. par culture est difficile (milieux spéciaux) ; une identification par PCR est en revanche possible.

Des examens d'imagerie peuvent être prescrits en cas de suspicion clinique d'atteintes inhabituelles (échographie abdominale, IRM osseuse…).

Pas de bilan paraclinique en cas de forme typique.

C. Prise en charge

1. Mesures thérapeutiques

L'évolution habituelle est une régression lente et spontanée des signes.

Aucun traitement antibiotique n'apparaît justifié dans les formes typiques.

Dans les formes systémiques, une régression plus rapide des signes cliniques a été obtenue avec certains antibiotiques : azithromycine (traitement de référence), rifampicine, doxycycline.

L'exérèse chirurgicale d'une adénopathie n'est indiquée que si le diagnostic étiologique de l'adénopathie semble incertain et son évolution anormalement durable.

Évolution spontanément favorable sans antibiothérapie le plus souvent.

2. Mesures préventives

Exclusion des chats de l'environnement non indiquée.

Traitement anti-puces régulier du chat.

II. Maladie de Lyme

A. Généralités

La maladie de Lyme est une affection à la fois infectieuse et immunologique.

L'agent bactérien en cause est un spirochète du groupe des *Borrelia* (*B. burgdoferi*, *B. garinii, B. afzelii*).

Les *Borrelia* sont transmises par piqûre par des tiques vectrices du genre *Ixodes* dont les mammifères sont le réservoir (cervidés, bétail, chiens, rongeurs). L'homme est un hôte accidentel.

Le risque de transmission de *Borrelia* de la tique à l'homme dépend de l'abondance et du taux d'infestation des tiques (sous-bois humides), de l'activité saisonnière de la tique (majorée au printemps jusqu'en octobre et aux heures chaudes de la journée), ainsi que du temps de contact (au-delà de la 24e heure). Ainsi, le risque de transmission en cas de piqûre en zone d'endémie varie de 1 à 4 % en Europe et aux États-Unis.

Trois phases cliniques sont susceptibles de se succéder :

- phase primaire (3 à 30 jours après la piqûre de tique) :
  - multiplication locale des *Borrelia* = érythème migrant (pathognomonique) ;
  - durée : quelques jours à quelques semaines ;
- phase secondaire (entre 1 semaine et 3 mois après la piqûre) :
  - dissémination hématogène des *Borrelia* = manifestations neurologiques et rhumatologiques ;
  - durée : quelques semaines à quelques mois ;
- phase tertiaire :
  - phase chronique immunologique = encéphalomyélites, myélites, arthrites chroniques ;
  - durée : quelques mois à quelques années.

Bactérie en cause : *Borrelia (B. burgdorferi, B. garinii, B. afzelii)*.

B. Diagnostic de la maladie

1. Enquête clinique

Anamnèse

Recherche d'un contexte évocateur :

- promenades en régions boisées ;
- piqûres de tiques.

Phases cliniques

Phase primaire (stade initial) = érythème migrant :

- macule érythémateuse annulaire de plusieurs centimètres avec éclaircissement central d'évolution centrifuge ;

- localisation préférentielle au niveau des zones découvertes : creux poplités, cuisses ;
- régression spontanée en quelques jours à quelques semaines.

La présence d'un érythème migrant (fig. 41.1, voir cahier couleur) permet d'affirmer le diagnostic.

Phase secondaire (si phase primaire inaperçue et non traitée) :

- neuroborrélioses précoces :
  - paralysie faciale périphérique (fig. 41.2) ;
  - méningoradiculite avec douleurs radiculaires ;
  - méningite isolée, méningomyélite, méningo-encéphalite (plus rares) ;
- signes rhumatologiques : mono- ou oligoarthrites (genou habituellement), évoluant par poussées ;
- plus rarement : lymphocytome cutané, érythèmes migrants multiples ou atteinte cardiaque (essentiellement troubles de la conduction), atteinte ophtalmologique.

Phase tertiaire (exceptionnelle chez l'enfant) :

- neuroborréliose tardive : encéphalomyélite, polyneuropathie sensitive axonale ;
- acrodermatite chronique atrophiante ;
- arthrites aiguës récidivantes ;
- syndrome post-Lyme : algies diffuses et plaintes psychosomatiques ; sa réalité est discutée.

Évoquer une neuroborréliose de Lyme en cas de paralysie faciale périphérique.



Fig. 41.2. **Paralysie faciale périphérique (maladie de Lyme).**

2. Enquête paraclinique

À la phase primaire (érythème chronique migrant) :

- le diagnostic est clinique ;
- examen sérologique inutile.

À la phase secondaire :

- sérologie ELISA dans tous les cas :
  - si négative : aucun examen sérologique de confirmation ;
  - si positive ou douteuse : confirmation par immuno-empreinte *western blot* (nombreux faux positifs) ;
- examen du LCR si neuroborréliose (atteinte neuroméningée ?) :
  - réaction cellulaire lymphocytaire et/ou hyperprotéinorachie ;
  - synthèse intrathécale des anticorps spécifiques (LCR/sérum) ;
  - détection du génome par PCR (optionnel) ;
- ± PCR Lyme sur tissus et/ou liquides biologiques selon les atteintes.

Ainsi, chez un enfant ayant une paralysie faciale périphérique dans un contexte évocateur de maladie de Lyme, il paraît nécessaire de pratiquer un examen du LCR afin d'étayer le diagnostic.

La sérologie de Lyme n'est **pas** indiquée pour :

- l'érythème migrant typique ;
- le sujet asymptomatique, piqûre(s) de tique(s) sans manifestation clinique ;
- le dépistage systématique des sujets exposés ;
- le contrôle sérologique chez les enfants traités.

Aucun bilan paraclinique en cas d'érythème migrant typique.

C. Prise en charge

1. Mesures thérapeutiques

L'objectif du traitement est la guérison des manifestations cliniques et l'éradication complète des *Borrelia* afin d'éviter l'évolution vers les phases ultérieures.
Un examen sérologique de contrôle est inutile dans tous les cas.

Phase primaire :

- érythème migrant unique : amoxicilline, doxycycline si âge ≥ 8 ans, ou azithromycine si contre-indication aux bêtalactamines, *per os* pendant 14 à 21 jours ;
- érythèmes migrants multiples : mêmes molécules *per os* pendant 21 jours.

Phase secondaire :

- neuroborréliose avec atteinte méningée : ceftriaxone IM/IV pendant 21 à 28 jours ; alternatives : pénicilline G IV ou doxycycline *per os* pendant 21 à 28 jours ;
- paralysie faciale isolée (LCR normal) : amoxicilline *per os* pendant 14-21 jours ou doxycycline *per os* pendant 14 à 21 jours ou ceftriaxone IM/IV pendant 14 à 21 jours.

2. Mesures préventives

Prévention primaire :

- information :
  - modalités de transmission des *Borrelia* ;
  - reconnaître un érythème migrant ;
- recommandations générales :
  - ne pas fréquenter les sous-bois (hors sentiers) ;
  - ne pas faire la sieste l'été dans les zones riches en herbes et en végétations basses ;
- recommandations spécifiques en zones d'endémie :
  - port de vêtements longs et fermés, ± recouverts de répulsif (perméthrine) ;
  - utilisation de répulsifs cutanés anti-tiques (si âge ≥ 30 mois).

Prévention secondaire :

- détection et retrait rapide d'une ou des tiques :
  - localisations à risque (aisselles, plis du genou, région génitale, cuir chevelu) ;
  - ablation la plus précoce possible de la tique entière (pince, tire-tiques) ;
  - absence de recours concomitant à des substances chimiques type éther ou alcool (risque de régurgitation de la tique) ;
- antibioprophylaxie non systématique ;
- surveillance de la zone afin de dépister un érythème migrant.

Une **antibioprophylaxie** après piqûre n'est possiblement indiquée qu'en cas de situations à haut risque de transmission : piqûres multiples, long délai d'attachement (> 36 heures), fort taux d'infestation connu. Elle est alors à entreprendre dans les 72 heures suivant la piqûre.

Dans ce cas, on a recours avant tout à l'amoxicilline *per os* pendant 10 jours si âge < 8 ans, éventuellement à la doxycycline *per os* si âge ≥ 8 ans.

Références

Bourrillon, A., Leclainche, L., 1997. Maladie des griffes du chat : formes atypiques chez l'enfant immunocompétent. Arch. Pediatr. 4S, 178–179.

Quinet, B., 2013. Borréliose de Lyme : recommandations de diagnostic et de traitement en phase aiguë. Arch. Pediatr. 20 (5S1), H13–H14.



Borréliose de Lyme : démarche diagnostique, thérapeutique et préventive. 16e conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse. SPILF, 2006.
http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/medias/JNI/JNI07/CT/CT5-02-Choutet.pdf

Borréliose de Lyme : démarche diagnostique, thérapeutique et préventive. 16e conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse. SPILF, 2006. http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/medias/JNI/JNI07/CT/CT5-02-Choutet.pdf

CHAPITRE

42

Pathologies infectieuses du migrant et de l'enfant voyageur

Items et objectifs du CNCI

Item 170 – UE 6 – Pathologie infectieuse chez les migrants adultes et enfants

- Diagnostiquer les pathologies infectieuses les plus fréquentes rencontrées chez les migrants.
- Connaître les conseils d'hygiène et de prévention adaptés aux conditions de vie des migrants.

Item 171 – UE 6 – Voyage en pays tropical de l'adulte et de l'enfant : conseils avant le départ, pathologies du retour : fièvre, diarrhée, manifestations cutanées

- Connaître les conseils d'hygiène et de prévention adaptée, y compris la vaccination antiamarile.
- Connaître les principales causes de fièvre, de diarrhée et de manifestations cutanées au retour d'un pays tropical.
- Connaître les symptômes d'une dengue, d'une infection à chikungunya.

Item 166 – UE 6 – Paludisme

- Connaître les circonstances imposant la recherche d'un paludisme et les examens complémentaires permettant de confirmer le diagnostic et d'évaluer le retentissement.
- Connaître les critères de gravité, les principes de l'hospitalisation.
- Connaître le traitement et les principes de la surveillance d'un accès palustre.
- Connaître les principes de la prévention antivectorielle et de la protection médicamenteuse.
- Accéder aux sources d'information permettant la mise en œuvre des mesures de prophylaxie adaptées.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Avant de commencer…

La situation de migrant primo-arrivant est moins fréquente chez l'enfant que chez l'adulte. Les enfants migrants sont surtout vus dans le cadre des consultations d'adoption ou de regroupement familial.
Le nombre d'enfants voyageurs en pays tropical nés en France et issus de familles de migrants est lui en constante augmentation. Ces voyages au pays d'origine sont particulièrement à risque par rapport au tourisme classique.

L'enfant voyageur requiert une prise en charge spécifique en cas de fièvre, diarrhée ou manifestations cutanées au retour.
Parmi les pathologies de retour, le paludisme est une des affections les plus sévères, dont il faut connaître les principaux aspects pédiatriques.
Il est important de souligner la nécessité de la prévention des risques en amont du voyage et de ses spécificités pédiatriques.

I. Pathologie infectieuse des enfants migrants

A. Généralités

La population des enfants migrants comporte :

- les enfants adoptés, souvent pris en charge dans des consultations d'orientation et de conseils pour l'adoption internationale ;
- les enfants primo-arrivants dans le cadre du regroupement familial.

On retrouve aussi dans la population pédiatrique des migrants des enfants en provenance de pays tropicaux et rendant visite à de la famille lors de vacances en France et qui ont un problème médical nécessitant une consultation et/ou hospitalisation en urgence.

Le raisonnement de prise en charge est celle de l'enfant voyageur (voir § II. Orientation diagnostique devant une fièvre ou un autre symptôme chez l'enfant au retour d'un voyage en pays tropical).

B. Première consultation

Elle doit se dérouler rapidement, dans le mois suivant l'arrivée.

L'évaluation de la protection vaccinale et la recherche de pathologies sous-jacentes en particulier infectieuses sont essentielles.

Cette consultation comporte :

- un examen clinique détaillé ;
- une courbe staturo-pondérale et une évaluation de l'état nutritionnel ;
- une courbe de périmètre crânien et une évaluation du développement psychomoteur (en particulier pour l'enfant adopté) ;
- le recueil des vaccinations réalisées dans le pays d'origine (le programme de vaccination de chaque pays est accessible sur le site internet de l'OMS) et en cas de doute ou information incomplète des sérologies vaccinales ;
- la recherche de maladies transmissibles par la mère : sérologies syphilis, VIH, hépatites B et C ;
- une recherche de tuberculose (radiographie de thorax, IDR ± test interféron) ;
- une parasitologie des selles ;
- une NFS et une ferritinémie à la recherche d'une anémie par carence martiale.

C. Situations rencontrées

Des problèmes de santé peuvent ainsi être retrouvés dans près de la moitié des cas : problèmes nutritionnels, parasitoses digestives, pathologies dermatologiques, anémies, difficultés comportementales.

Dans certaines situations, l'enfant est porteur d'une pathologie chronique et est emmené en France pour un diagnostic ou une prise en charge de cette pathologie (drépanocytose…).

Des pathologies infectieuses telles que la tuberculose, les infections osseuses chroniques, les hépatites, l'infection à VIH sont fréquentes et doivent être recherchées.

En dehors de la situation spécifique de l'adoption, il est important de prendre en compte rapidement la précarité très fréquente de ces familles qui peut considérablement alourdir la prise en charge des enfants migrants (assistante sociale, demande d'aide médicale d'État, aide à la régularisation, aide à l'obtention d'un logement…).

Si une admission est nécessaire, un isolement jusqu'à la vérification de l'absence de portage de bactéries multirésistantes doit être effectué.

II. Orientation diagnostique devant une fièvre ou un autre symptôme chez l'enfant au retour d'un voyage en pays tropical

A. Particularités des enfants voyageurs

1. Risques reliés à l'âge pédiatrique

Les activités évoluent en fonction de l'âge et du comportement de l'enfant : exposition au péril orofécal par de nombreux contacts mains-bouche, aux infections parasitaires acquises par contact avec le sol (ascaridiose, ankylostomiase…) ainsi qu'aux risques liés aux animaux (morsures, rage…).

L'immaturité du système immunitaire, en particulier chez le nourrisson, expose ceux-ci à des risques d'infections plus sévères et d'évolution plus rapide (par exemple, paludisme).

Le diagnostic des pathologies tropicales est parfois difficile. Les signes cliniques sont chez l'enfant souvent peu spécifiques, difficiles à mettre en évidence en l'absence de coopération chez les plus jeunes enfants et peuvent varier avec l'âge. Ceci peut conduire à un accroissement des délais diagnostiques.

La prophylaxie de certaines infections est difficile à l'âge pédiatrique (formes galéniques mal adaptées, difficultés d'observance…).

2. Particularités des enfants séjournant dans leur famille d'origine

La plupart des enfants voyageurs quittant la France pour un pays tropical ou subtropical sont nés en France métropolitaine de parents migrants, et rendent visite à leur famille restée dans leur pays d'origine.

Les séjours sont souvent plus prolongés que ceux d'enfants voyageant dans un cadre touristique. Les enfants sont plus jeunes et ont des risques plus importants de contracter des maladies en rapport avec leur séjour.

Ces familles consultent fréquemment dans un délai court avant leur départ rendant difficile ou incomplet le suivi des recommandations (prophylaxie, vaccins…). De plus, ces familles, originaires du pays visité, n'ont pas toujours la perception des risques encourus et du temps nécessaire pour bien préparer le séjour.

Enfin, ces voyageurs ont souvent des difficultés à pouvoir respecter au sein de leur famille les règles hygiéno-diététiques préconisées avant le départ.

B. Épidémiologie des pathologies de retour chez l'enfant voyageur

Chez l'enfant voyageur, il existe beaucoup moins de données épidémiologiques concernant la proportion d'enfants fébriles et le type de pathologies associées à la fièvre en comparaison avec l'adulte.

Les pathologies varient en fonction du lieu de provenance. Les principales pathologies associées à de la fièvre sont les diarrhées, les infections respiratoires basses en provenance d'Afrique du Nord, le paludisme, les infections respiratoires basses, les diarrhées en provenance d'Afrique subsaharienne, les atteintes cutanées en provenance d'Amérique du Sud (en général non fébriles).

Les diarrhées peuvent être d'origine bactérienne à salmonelles (le plus souvent mineures), shigelles, *Campylobacter*, *E. coli* enterotoxinogène, *Yersinia* mais aussi à des virus (rotavirus, norovirus en particulier) ou des parasites (giardiase…).

Parmi les atteintes dermatologiques, les morsures, les piqûres ou plaies impétiginisées, les larva migrans (infection sous-cutanée par une larve d'ankylostome du chien ou du chat souillant le sol) sont les plus fréquentes. La leishmaniose cutanée est moins fréquente.

Aucun signe clinique n'a de valeur prédictive positive significative d'une étiologie particulière mais l'ictère et l'hépatomégalie ont une bonne valeur prédictive positive d'hépatite.

Même si les affections cosmopolites (simples ou sévères) sont les plus fréquentes, les affections « tropicales » ou « importées » doivent être éliminées car elles sont potentiellement très sévères (par exemple, paludisme).

C. Démarche diagnostique devant une fièvre de retour chez l'enfant (fig. 42.1)

1. Anamnèse

La notion d'un voyage à l'étranger, en particulier en zone tropicale, est une information à systématiquement rechercher à l'interrogatoire devant toute fièvre quelle que soit la période de l'année.

L'anamnèse doit être rigoureuse, avec accès aux caractéristiques épidémiologiques actualisées des pays visités (OMS/CDC : épidémies en cours/pathologies endémiques).

Le délai entre le retour en métropole et le début de la fièvre ne doit pas être un argument pour éliminer formellement toute probabilité de maladie d'importation. Toutefois, ces pathologies surviennent le plus souvent dans les 3 mois suivant le retour.

Informations indispensables :

- la zone de séjour de l'enfant : si cette dernière est une zone d'endémie palustre, cela doit conduire immédiatement à effectuer une recherche de paludisme ;
- les conditions de séjour (ville, campagne, mixte), saison ;
- la prévention du péril orofécal (eau de boisson, baignade) ;
- le contact avec des animaux et piqûres, les éventuels traumatismes ou plaies ;
- les vaccinations et prophylaxie antipalustre si séjour en zone d'endémie (prophylaxie adaptée, compliance à la prophylaxie…).

2. Examen physique

Recherche systématique des signes de gravité évoquant un sepsis grave.

Recherche de signes d'orientation clinique (bien que peu spécifiques) :

- un ictère peut être observé en cas d'hépatite aiguë, de paludisme, de leptospirose;
- une hépatomégalie doit faire évoquer la possibilité d'une fièvre typhoïde, d'une hépatite aiguë ou d'un paludisme;
- la mise en évidence d'une splénomégalie est possible en cas de paludisme, de brucellose, d'une fièvre typhoïde ou d'une dengue.

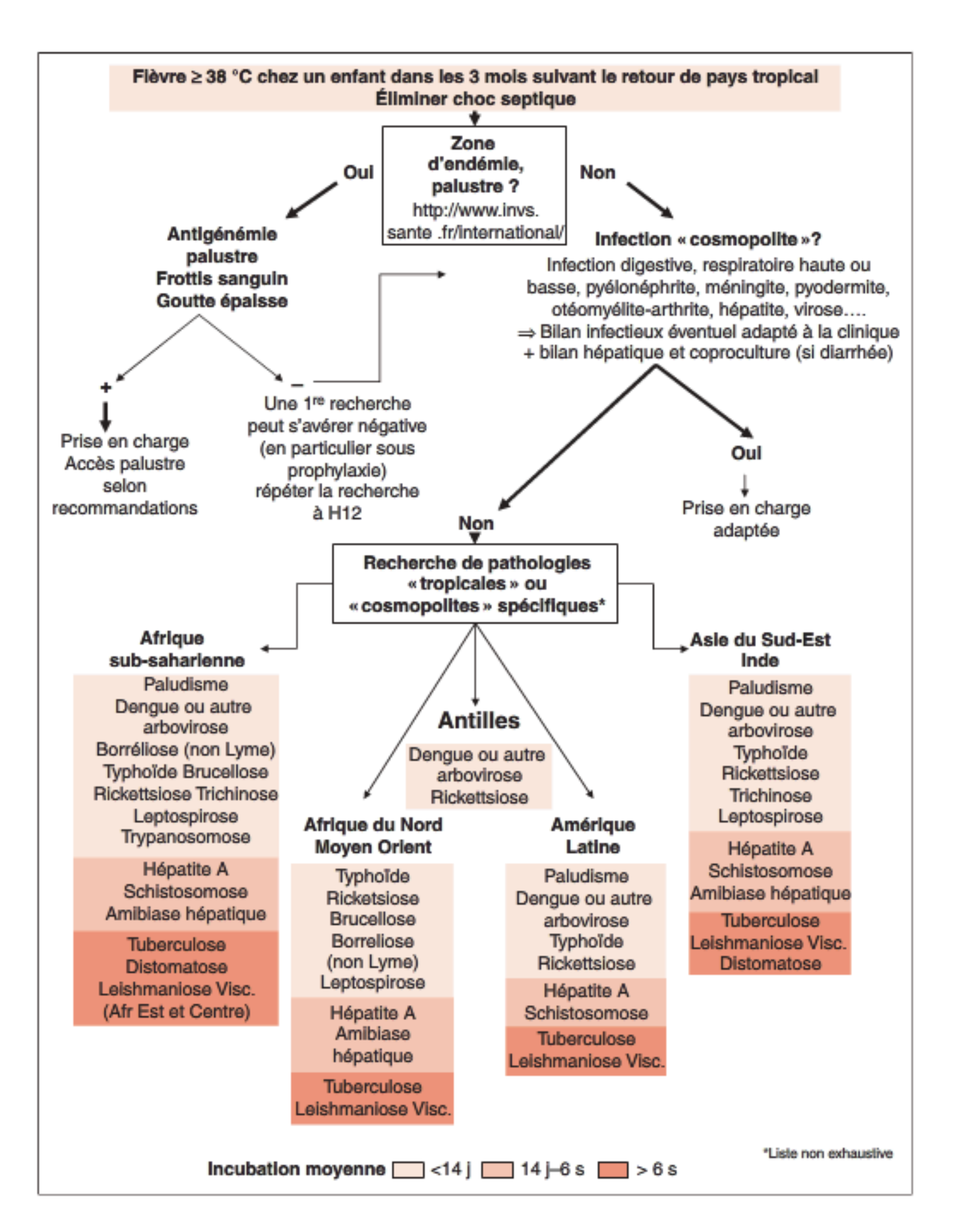


Fig. 42.1. Algorithme diagnostique d'une fièvre de retour de pays tropical chez l'enfant.

3. Enquête paraclinique

En dehors de la recherche systématique de paludisme en cas de fièvre dans les 3 mois suivant le retour de zone d'endémie, un bilan paraclinique ne sera pas systématique.

Il sera effectué en fonction de la sévérité des symptômes et de points d'appel éventuels : NFS-plaquettes, CRP, hémoculture, bandelette urinaire, ponction lombaire en cas de signes méningés, bilan hépatique en cas d'ictère, coproculture et parasitologie des selles en cas de diarrhée, radiographie de thorax en cas de toux chronique ou de signes de détresse respiratoire.

Il est important de répéter la recherche de paludisme 12 heures après si la première est négative, en particulier si l'enfant a pris une chimioprophylaxie.

Bien que *Plasmodium falciparum* soit l'espèce la plus fréquemment retrouvée dans les cas de paludisme d'importation en France après un séjour en Afrique subsaharienne, d'autres espèces peuvent donner des fièvres récurrentes qui peuvent se révéler plusieurs mois après le retour (*P. vivax*, *P. malariae* et *P. ovale*).

En l'absence de pathologie « cosmopolite » retrouvée, des examens de deuxième intention pourront être réalisés en tenant compte du pays visité et du délai d'incubation des pathologies recherchées et des principaux signes cliniques et paracliniques d'orientation (fig. 42.1, tableau 42.1).

En cas de fièvre, recherche d'un voyage en zone tropicale.
Rechercher un paludisme en cas de fièvre survenant dans les 3 mois suivant le retour de zone d'endémie et ce quels que soient les symptômes associés : frottis sanguin, goutte épaisse, antigénémie palustre.

Tableau 42.1. Caractéristiques des principales pathologies infectieuses spécifiques de zones tropicales et subtropicales. (Liste non exhaustive par ordre alphabétique.)

Pathologies	Incubation	Contamination	Signes cliniques d'appel	Signes biologiques d'appel	Diagnostic
Amibiase hépatique	14 j–plusieurs mois	Orofécale	Hématomégalie douloureuse Autres localisations viscérales	Polynucléose	Sérologie Imagerie
Borreliose	1–10 j	Tiques	Céphalées Troubles digestifs SMG	Polynucléose Cytolyse hépatique Méningite lymphocytaire	Frottis sanguin (QBC®)
Brucellose	7–28 j	Lait Viandes ovins, caprins Rurale	HSMG Adénopathies Foyers tardifs ostéoarticulaires	Leucopénie	Hémoculture Sérologie de Wright
Dengue ou autre arbovirose	4–8 j	Moustiques (*Aedes*) Rurale Urbaine	Syndrome pseudo-grippal Éruption	Thrombopénie Leucopénie	Sérologie Antigénémie NS1
Distomatose	1 mois	Consommation de végétaux crus	Ictère fébrile récurrent	Hyperéosinophilie	Sérologie
Hépatite A	28–30 j	Orofécale	Ictère	Cytolyse hépatique	Sérologie

(*Suite*)

Tableau 42.1. Suite.

Pathologies	Incubation	Contamination	Signes cliniques d'appel	Signes biologiques d'appel	Diagnostic
Leishmaniose viscérale	2–6 mois	Phlébotome	HSMG Adénopathies	Anémie Leucopénie Thrombopénie Hyper-IgM	Frottis moelle Leucoconcentration Sérologie
Leptospirose	7–12 j	Morsures de rongeurs Baignades en eaux souillées	Ictère Conjonctivite Myalgies Syndrome méningé	Hyperpolynucléose Cytolyse hépatique Méningite à liquide clair	Sérologie
Paludisme	6 j–plusieurs années	Moustiques (Anophèle)	Troubles digestifs Splénomégalie	Thrombopénie	Antigénémie Frottis Goutte épaisse
Rickettsiose	7–21 j	Tiques	Exanthème « Fièvre boutonneuse »	Polynucléose	Sérologie
Schistosomose	4–8 semaines	Baignades en eau douce	Phénomènes allergiques	Hyperéosinophilie	Sérologie
Trichinose	2 j–1 mois	Ingestion de viande contaminée (porc)	Myalgies Œdèmes (face, extrémités)	Hyperéosinophilie	Sérologie
Trypanosomose	5–20 j	Glossines (forêts, savane)	HSMG Adénopathies Signes encéphalitiques	Hyperlymphocytose Hyper-IgM	Frottis sanguin et LCR Goutte épaisse Sérologie sang et LCR
Tuberculose	4 semaines-plusieurs années	Aérienne Rarement ingestion	Signes respiratoires Amaigrissement	Leucopénie	Radio de thorax IDR Test interféron Recherche BK
Typhoïde	7–18 j	Orofécale	Asthénie Céphalées Taches rosées « Tuphos »	Leucopénie	Hémoculture Coproculture Sérologie Widal et Felix

III. Paludisme chez l'enfant

A. Généralités

En raison des migrations de populations et de l'augmentation des voyages en zones d'endémie palustre, la France est la nation européenne la plus concernée par le paludisme d'importation. La population pédiatrique compte environ 1 000 accès palustres importés par an, dont 10 % chez les nourrissons. Plus de 80 % de ces accès palustres sont dus à *P. falciparum*.

Les principales spécificités pédiatriques du paludisme d'importation sont :

- la difficulté du diagnostic clinique ;
- le risque d'évolution vers un accès sévère ;
- le caractère souvent inadapté des formulations galéniques des antipaludiques.

Seul le paludisme d'importation à *Plasmodium falciparum* (espèce plasmodiale potentiellement mortelle la plus fréquente) sera traité dans ce chapitre.

B. Diagnostiquer un accès palustre

1. Rechercher un paludisme

Circonstances diagnostiques

En pratique, un accès palustre doit être évoqué chez tout enfant fébrile ayant séjourné récemment dans une zone d'endémie, habituellement dans les 15 jours suivant le retour, mais jusqu'à 3 mois voire au-delà.

Signes d'appel :

- la fièvre (90 % des cas) :
  - pouvant être constatée ou « ressentie » par les parents (sans avoir été mesurée) au domicile et être absente au moment de la consultation médicale ;
  - parfois associée à une co-infection bactérienne ou virale bénigne (ORL, digestive…) pouvant entraîner une errance diagnostique, ou à une infection sévère (méningée) ;
- une hépatosplénomégalie (inconstante) ;
- des complications (parfois) :
  - neurologiques : convulsions fébriles, prostration ;
  - pulmonaires : détresse respiratoire aiguë ;
  - autres : syndrome anémique sévère, ictère ;
- une altération de l'état général.

Confirmation paraclinique

Le diagnostic biologique doit pouvoir être effectué dans un délai de 2 heures suivant le prélèvement.

Les principales méthodes utilisées sont :

- le frottis sanguin à la recherche de trophozoïtes de *Plasmodium falciparum* ;
- la goutte épaisse ;
- les tests de diagnostic rapide sur bandelettes détectant des antigènes palustres (indispensables en urgence en attendant la confirmation du diagnostic microscopique par un laboratoire expérimenté) ;
- les techniques de PCR (très sensibles mais non encore utilisées en routine).

Ces méthodes diagnostiques sont comparables à celles utilisées chez l'adulte.

Confirmation diagnostique = urgence : frottis sanguin + goutte épaisse + tests de diagnostic rapide.

2. Situations d'urgence

Les critères cliniques et biologiques de gravité ont été définis par l'OMS en 2000.
Le tableau 42.2 présente la fréquence et la valeur pronostique de ces critères (SPILF, 2007).

Les examens biologiques appréciant le retentissement sont ainsi :

- NFS, CRP ;
- ionogramme sanguin (avec urée et créatinine) ;
- glycémie ;

- bilan hépatique complet ;
- ± gaz du sang et lactates.

Toujours réaliser un ECG avant de débuter un traitement antipaludique à la recherche d'un QT long ou de troubles du rythme.

Tableau 42.2. **Fréquence et valeur pronostique des critères OMS 2000 (SPILF, 2007).**

Critère de gravité (OMS 2000)		Fréquence chez l'adulte	Fréquence chez l'enfant	Pronostic chez l'enfant
Cliniques	Coma : Glasgow < 11	+++	+++	+++
	Troubles de conscience : 9 < Glasgow < 15	++	+++	+++
	Convulsions répétées : > 1/24 h	+	+++	+
	Prostration	+++	+++	+
	Syndrome de détresse respiratoire : – battement continu des ailes du nez – dépression inspiratoire de la base du thorax – dyspnée de Küssmaul	++	+++	+++
	Ictère	+++	+	++
	Défaillance cardiocirculatoire : – PAS < 60 mm Hg avant 5 ans – PAS < 80 mm Hg après 5 ans – insuffisance circulatoire périphérique	++	+	+++
	Saignement anormal	+	±	+++
	Œdème pulmonaire radiologique : – syndrome interstitiel péri-hilaire – images alvéolaires (bronchogramme aérien) – images en ailes de papillon – lignes de Kerley B – ± épanchement pleural	+	±	+++
	Hémoglobinurie macroscopique	+	±	+
Paracliniques	Hypoglycémie : < 2,2 mmol/L	+	+++	+++
	Acidose métabolique : bicarbonates < 15 mmol/L, pH < 7,35	+++	+++	+++
	Anémie grave : Hb < 5 g/dL ou Ht < 15 %	++	+++	+
	Hyperlactatémie : > 5 mmol/L	++	++	+++
	Hyperparasitémie : ≥ 4 % (non immun) ≥ 20 % (semi-immun)	+++	+	±
	Insuffisance rénale : diurèse < 12 mL/kg/24 h, créatininémie élevée	+++	+	++

Retenir avant tout : convulsions fébriles, ictère, anémie sévère, hypoglycémie.

C. Prendre en charge un accès palustre

1. Orientation

L'hospitalisation est systématique en cas de diagnostic d'un accès palustre simple chez l'enfant. Elle peut se dérouler en unité d'hospitalisation de courte durée.

La prise en charge d'un accès grave doit s'effectuer en réanimation. Les enfants ayant un accès simple avec une intolérance digestive, doivent être hospitalisés en unité de surveillance continue ou en réanimation pédiatrique et bénéficier d'un traitement antipaludique par voie intraveineuse.

Hospitalisation systématique en raison du risque d'évolution rapide vers un accès palustre grave.

2. Modalités thérapeutiques

Actualités

La prise en charge initiale d'un accès palustre est synthétisée dans la figure 42.2.

Un traitement par quinine IV était recommandé jusqu'à 2011 chez les enfants ayant un accès grave. Depuis 2012, un traitement par artésunate IV (ATU) est préconisé car sa tolérance en particulier au niveau glycémique et cardiaque est meilleure que la quinine IV. Son efficacité est comparable voire meilleure en termes de mortalité (études en zone d'endémie chez l'adulte et l'enfant) et son utilisation en pratique plus simple que la celle de la quinine IV.

Antipaludique oral

Les médicaments de première ligne chez l'enfant sont :

- l'arthéméther-luméfantrine (Riamet® ou Coartem®) en six prises réparties en 3 jours ;
- la dihydroartémisinine pipéraquine (Eurartesim®) en une prise 3 jours de suite ;
- l'atovaquone-proguanil (Malarone®) en une prise pendant 3 jours ;
- la méfloquine (Lariam®) en trois prises pendant 1 jour ;

Avant l'âge de 6 ans, les comprimés doivent être écrasés avant administration.

En cas de vomissements dans l'heure suivant la prise, le médicament doit être repris. S'ils persistent, un traitement IV doit être considéré.

L'halofantrine ne doit plus être prescrite.

Antipaludiques oraux de première ligne pour un accès palustre simple : arthéméther-luméfantrine, atovaquone-proguanil, méfloquine.

Antipaludique IV

L'**artésunate** IV est le traitement de choix dans les accès sévères.

Son obtention *via* une procédure d'ATU nécessite son prépositionnement à la pharmacie hospitalière afin de ne pas retarder la mise sous traitement. La posologie est de 2,4 mg/kg à H0, H12, H24, puis 2,4 mg/kg une fois par jour au minimum jusqu'à J3 (cinq doses au total) et au maximum jusqu'à J7, avec un relais *per os* dès que la prise orale est possible par un traitement complet de 3 jours d'artéméther-luméfantrine (Riamet®) ou dihydroartémisinine pipéraquine

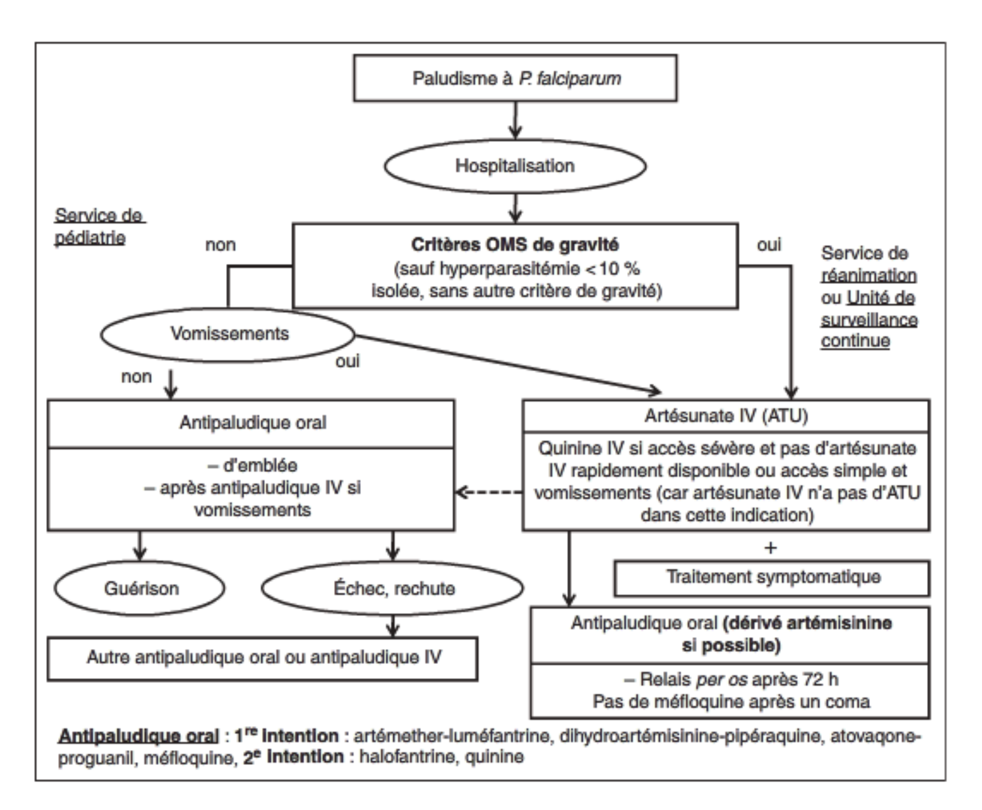


Fig. 42.2. **Principes de prise en charge d'un accès palustre chez l'enfant.**
(Adapté de : SPILF, 2007.)

(Eurartesim®) à dose adaptée au poids. Sa prescription doit se faire en lien étroit avec le service de soins intensifs ou de réanimation pédiatrique, avec une surveillance initiale sous monitoring cardiorespiratoire et la réalisation d'un ECG pour éliminer un QT long.

La **quinine IV**, avec un relais par antipaludiques oraux dès que possible, est indiquée si :

- accès palustre grave en l'absence d'artésunate IV disponible ;
- éventuellement intolérance digestive ne permettant pas la prise d'un antipaludique oral si la situation sort du cadre de l'ATU d'artésunate IV.

Artésunate IV en cas d'accès palustre grave, sous étroite surveillance.

3. Suivi de l'enfant et autres mesures

La surveillance du traitement est comparable à celle de l'adulte.

La tolérance digestive en cas de prise orale doit être évaluée.

Une surveillance clinique et biologique incluant un frottis sanguin et une goutte épaisse (associée à une NFS) est recommandée à J3 (la parasitémie doit être < 25 % de la valeur initiale) et J7 (en cas de parasitémie encore faiblement positive à J3, elle doit être négative à ce stade), ainsi qu'à J28 à la recherche d'une rechute liée à une résistance du parasite.

En cas d'utilisation de l'artésunate IV, il convient de réaliser NFS, réticulocytes, LDH et haptoglobine à J3, J7, J14 et J28 du fait d'un risque d'anémie retardée.

Il n'y a pas lieu de reprendre une chimioprophylaxie après traitement (pour les schémas avec poursuite quelques jours après le retour), sauf en cas de nouveau séjour en zone d'endémie.
Le paludisme d'importation en France n'est pas une maladie à déclaration obligatoire.

Apprécier la tolérance digestive en cas de prise orale des antipaludiques.
Frottis sanguin + goutte épaisse à J3, (J7) et J28.

D. Mesures de prophylaxie

1. Prophylaxie antivectorielle personnelle

L'utilisation de moustiquaires imprégnées de pyréthrinoïdes est recommandée.
Le port de vêtements amples et couvrants imprégnés de pyréthrinoïdes à partir du coucher du soleil est également utile pour prévenir les piqûres de moustique.

Avant l'âge de 6 mois, aucun **répulsif cutané** ne peut être prescrit (toxicité potentielle encéphalique en raison de l'immaturité de la barrière hématoencéphalique). Entre les âges de 6–30 mois, il peut être prescrit : DEET 10–30 %, citriodiol 20–30 %, IR 3535 20 % (âge ≥ 12 mois).
Le répulsif doit être appliqué sur la plus petite surface de peau découverte non lésée. Il ne faut pas enduire les lèvres, les paupières, les doigts, et les zones de peau lésées. Il est préférable de laver la peau enduite quand le risque de piqûre s'est éloigné. Quel que soit le répulsif, il convient de limiter le nombre d'applications à une fois par jour avant 30 mois, deux fois par jour entre 30 mois et 12 ans, et trois fois par jour après 12 ans, ainsi que d'éviter les applications massives sur de longues périodes.

2. Chimioprophylaxie antipaludique

Elle doit tenir compte de l'âge, du terrain, de la zone visitée.
La répartition des pays en trois groupes de chloroquino-résistance a disparu.
Les prophylaxies à utiliser sont mentionnées en toutes lettres dans le *Bulletin épidémiologique hebdomadaire* remis à jour chaque année.

Les prophylaxies disponibles sont :

- la chloroquine (Nivaquine®) : 1,5 mg/kg par jour ; pendant toute la durée du séjour, à poursuivre jusqu'à 4 semaines après le retour ;
- le proguanil (Paludrine®) : 3 mg/kg par jour en association avec la chloroquine ; pendant toute la durée du séjour, à poursuivre jusqu'à 4 semaines après le retour ; à partir de 1 an ;
- la méfloquine (Lariam®) : 5 mg/kg par semaine après recherche d'une contre-indication psychiatrique (rare chez l'enfant) ou neurologique ; à débuter 10 jours avant le voyage, pendant toute la durée du séjour et à poursuivre jusqu'à 3 semaines après le retour ; à partir de 15 kg mais utilisable dès 5 kg (recommandations OMS) ;
- l'atovaquone-proguanil (Malarone Enfants®) : ½ à 3 cp par jour selon le poids ; pendant toute la durée du séjour, à poursuivre jusqu'à 1 semaine après le retour ; à partir de 11 kg mais utilisable dès 5 kg (hors AMM) ;
- la doxycycline (Doxypalu®) : 50 mg par jour si âge > 8 ans ; pendant toute la durée du séjour, à poursuivre jusqu'à 4 semaines après le retour.

Par exemple, pour les pays d'Afrique subsaharienne : le plus souvent atovaquone proguanil, méfloquine ou doxycycline en fonction du poids ou de l'âge.

Prophylaxie antivectorielle = moustiquaires et vêtements imprégnés, insectifuges-répulsifs (> 6 mois).
Chimioprophylaxie antipaludique en fonction du poids, de l'âge, du/des pays visité(s), du risque de transmission.

IV. Conseils d'hygiène et de prévention pour les enfants voyageurs

A. Évaluation des risques liés au voyage

État de santé de l'enfant :

- antécédents, terrain particulier ;
- traitements habituels.

Paramètres reliés aux risques :

- la ou les régions visitées et l'environnement du séjour (campagne, ville, bord de mer, altitude) ;
- la date et la durée du séjour (séjour prolongé, saison sèche ou des pluies…) ;
- le type de voyage (itinérant, villégiature expatriée ou au village familial) et les conditions de transport et d'hébergement ;
- le niveau de médicalisation locale et l'accessibilité aux soins.

B. Prévention et conseils à l'enfant voyageur

1. Vaccinations

La mise à jour du calendrier vaccinal constitue la première étape et est indispensable.

Des vaccinations peuvent être spécifiques au voyage en pays tropical (tableau 42.3).

Il faut vacciner l'enfant à partir de l'âge de 9 mois contre la fièvre jaune s'il part en zone d'endémie et en fonction de la réglementation du pays visité et des contre-indications éventuelles (vaccin vivant).

La vaccination contre l'hépatite A est aussi importante car les pays tropicaux ou subtropicaux sont souvent des régions de forte prévalence et il s'agit d'une infection potentiellement sévère, première cause dans le monde d'hépatite fulminante chez l'enfant.

Les autres vaccinations : antirabique, antiméningoccique A-C ou ACYW135, anti-encéphalite japonnaise et anti-encéphalite à tiques, anti-typhoïde, peuvent être considérées en fonction du pays visité, de la saison, de l'âge et du contexte et de la durée du voyage.

2. Prévention du paludisme en cas de séjour en zone d'endémie

Cette prévention comporte (voir § III. Paludisme chez l'enfant) :

- la protection antivectorielle personnelle (répulsifs, moustiquaires et vêtements imprégnés d'insecticides) et port de vêtements longs ;
- la chimioprophylaxie.

Tableau 42.3. **Principaux vaccins de l'enfant voyageur.**

Vaccins	Âge minimal	Modalités	Régions	Commentaires
Fièvre jaune *Vaccin vivant*	9 mois (6 mois si épidémie)	> 10 j avant le départ Validité à vie Rappel à 6 ans si effectué avant l'âge de 2 ans	Régions intertropicales d'Afrique et d'Amérique du Sud	Principales contre-indications : • immunodépression • allergie à l'œuf Vaccin obligatoire en zone d'endémie Si nécessité de ROR et si possible, faire les deux vaccins vivants soit à 1 mois d'intervalle soit en même temps en deux sites différents
Hépatite A *Vaccin inactivé*	1 an	> 15 j avant le départ Rappel M6 à M12	Toutes régions tropicales ou intertropicales ou pays où l'hygiène générale est précaire	Vaccin à proposer largement
Méningocoque ACYW135* conjugué *Vaccin inactivé*	1 an	> 10 j avant le départ Rappel 3 ans	Afrique subsaharienne en hiver et au printemps (saison sèche)	Possibilité de vaccination sans délai particulier après un vaccin conjugué méningococcique C (méningocoque C rarement responsable d'épidémies en Afrique)
Rage *Vaccin inactivé*	Dès l'âge de la marche	J0–J7–J21 à 28	Asie, Afrique, Amérique du Sud	Séjour en milieu isolé ou prolongé dans un pays à risque Ne dispense pas d'un traitement curatif (deux rappels en cas d'exposition)
Fièvre typhoïde *Vaccin inactivé polysaccharidique*	2 ans	> 15 j avant le départ Rappel 3 ans	Sous-continent indien, Asie du Sud-Est, Afrique	Séjour prolongé Mauvaises conditions Facteurs de risque (drépanocytose…) Protection limitée (50–80 %)
Encéphalite japonaise *Vaccin inactivé*	2 mois	> 10 j avant le départ (dernière injection) J0–J28 (1/2 dose ≤ 3 ans) Rappel 12 à 24 mois	Asie du Sud-Est et sous-continent indien	Séjour prolongé (> 30 j) Activités extérieures proches des rizières et marécages en saison des pluies
Encéphalite à tique *Vaccin inactivé*	1 an	M0, M1 à 3, M5 à 12 Rappel 5 ans	Europe centrale, orientale, septentrionale, nord de l'Asie centrale, de la Chine et du Japon	Séjour en région rurale ou boisée en zone d'endémie de mars à novembre

3. Prévention et conseils de prise en charge initiale de la diarrhée du voyageur

Règles hygiéno-diététiques

L'**hygiène des mains** est essentielle.

Faire se laver les mains à l'enfant à l'eau et au savon avant le repas et après le passage aux toilettes.

Des précautions concernent les **boissons** et l'**alimentation**.

Ne pas consommer l'eau du robinet, les glaçons, les glaces artisanales, les boissons lactées coupées d'eau, les jus de fruit non pressés par soi-même. Utiliser une eau en bouteille capsulée ou une eau filtrée et désinfectée soit par microfiltration, ébullition pendant au moins 1 minute ou chloration avec du DCCNa. Encourager l'allaitement maternel chez les nourrissons.

Ne faire consommer que des aliments (viandes, œufs, poissons, crustacés légumes) cuits et chauds ou des crudités et des fruits lavés avec une eau potable ou pelés au dernier moment. Éviter les laitages non pasteurisés, les plats refroidis, les coquillages, les charcuteries, les plats à base d'œufs crus (crèmes, entremets, glaces, mousses).

Donner une conduite à tenir aux parents en cas de diarrhée

Le risque est la survenue rapide d'une déshydratation en particulier chez le nourrisson.

Sa prévention repose sur l'administration précoce de soluté de réhydratation orale (SRO) selon les modalités décrites dans le chapitre Diarrhée aiguë (voir chapitre 35). L'enfant doit être rapidement réalimenté au décours (6 heures).

Les signes de gravité devant faire consulter immédiatement un médecin doivent être expliqués : fièvre > 38 °C ou selles glairosanglantes ou signes de déshydratation.

Une antibiothérapie probabiliste (azithromycine ou ciprofloxacine) peut être proposée dans les formes cliniques moyennes ou sévères fébriles ou avec selles glairosanglantes, en l'absence de possibilité de consultation rapide et de diagnostic étiologique.

4. Prévention des risques liés aux piqûres d'arthropodes

En dehors du paludisme, les moustiques sont vecteurs d'autres infections : dengue, chikungunya (piqûres de jours de moustiques du genre *Aedes*). Les mesures de protection antivectorielle personnelle sont les mêmes que pour le paludisme.

La prévention des morsures de tiques repose sur les répulsifs, le port de vêtement longs et clairs, l'inspection cutanée des enfants après une promenade en forêt.

5. Autres mesures de prévention

Soleil, chaleur

Ne pas exposer les enfants âgés de moins de 1 an au soleil. Éviter les heures chaudes (11 h–15 h).

Faire porter des vêtements légers, amples à mailles serrées. Protéger la tête par un chapeau à bords larges, protéger la peau découverte par une crème solaire de FPS ≥ 30 à réappliquer toutes les 2 heures. Protéger les yeux par des lunettes de soleil de forme enveloppante à verres filtrants (CE 3 ou 4).

Donner à boire de l'eau potable fréquemment.

Peau et plaies

Veiller à une hygiène corporelle quotidienne avec savonnage et séchage en particulier des plis.

Savonner et désinfecter toute plaie même minime (risques de surinfection fréquents en climat tropical).

Marche sur le sol pieds nus – Baignades – Accidents

Éviter le contact de la peau nue avec la terre humide ou le sable sec pour éviter le risque de certaines parasitoses (larva migrans, ankylostomiase).

Proscrire toute baignade en eau douce en région intertropicale (leptospirose, bilharziose). Risque de noyade (piscine et plages non surveillées).

Prévenir les accidents de la voie publique et les accidents domestiques.

Animaux

La rage animale est fréquente dans de nombreux pays. Il est recommandé d'éviter les contacts avec les animaux (mammifères), voire d'avoir recours à la vaccination préventive en cas de séjour prolongé. En cas de morsure, griffure ou simple léchage d'une peau excoriée, une consultation rapide s'impose pour évaluer le risque de rage et éventuellement traiter.

6. Pharmacie de l'enfant voyageur

Elle correspond à l'équipement sanitaire pour continuer un éventuel traitement chronique, observer si nécessaire une chimioprophylaxie et parer rapidement aux événements de santé les plus fréquents en voyage (thermomètre, SRO, paracétamol, nécessaire de désinfection/pansements/traitement des brûlures…).

Informations sur les conditions du voyage. Constituer une pharmacie.
Mise à jour du calendrier vaccinal et programmation des vaccins spécifiques.
Lutte contre le péril orofécal et prise en charge initiale de la diarrhée du voyageur (SRO).
Prévention du paludisme et des risques liés aux piqûres d'arthropodes.
Hydratation et protection solaire. Pas de marche pieds nus. Pas de baignade en eau douce.

Références

Naudin, J., Blondé, R., Alberti, C., et al., 2012. Aetiology and epidemiology of fever in children presenting to the emergency department of a French paediatric tertiary care centre after international travel. Arch. Dis. Child. 97, 107–111.

	BEH. Recommandations sanitaires pour les voyageurs. 2016. http://invs.santepubliquefrance.fr/content/download/126467/449811/version/59/file/BEH_Recos.pdf
	Prise en charge et prévention du paludisme d'importation à *Plasmodium falciparum* : révision de la conférence de consensus de 1999-2007. SPILF. http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/medias/_documents/consensus/2007-paludisme-court.pdf
	Place de l'artésunate injectable dans le traitement du paludisme grave de l'adulte et de l'enfant. HCSP, 2013. www.hcsp.fr/explore.cgi/hcspr20130201_palugraveartesunate.pdf
	Site du CDC. Travelers's Health. https://wwwnc.cdc.gov/travel/destinations/list
	Site de l'OMS. Flambées épidémiques. http://www.who.int/csr/don/fr/

BEH, 2016. Recommandations sanitaires pour les voyageurs. http://invs.santepubliquefrance.fr/content/download/126467/449811/version/59/file/BEH_Recos.pdf.

Prise en charge et prévention du paludisme d'importation à Plasmodium falciparum : révision de la conférence de consensus de 1999–2007. SPILF. http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/medias/_documents/consensus/2007-paludisme-court.pdf.

Place de l'artésunate injectable dans le traitement du paludisme grave de l'adulte et de l'enfant. 2013. HCSP. www.hcsp.fr/explore.cgi/hcspr20130201_palugraveartesunate.pdf.

Site du CDC. Travelers's Health. https://wwwnc.cdc.gov/travel/destinations/list.

Site de l'OMS. Flambées épidémiques. http://www.who.int/csr/don/fr/.

CHAPITRE

43 Vaccinations

Item et objectifs du CNCI

Item 143 – UE 6 – Vaccinations

- Connaître les différents types de vaccins et les modalités d'administration.
- Connaître le calendrier vaccinal pour la population générale.
- Savoir programmer un rattrapage vaccinal.
- Adapter l'indication des vaccinations en fonction du risque individuel et collectif.
- Connaître les contre-indications et les principaux effets indésirables des vaccins.
- Argumenter la balance bénéfices/risques des principaux vaccins.

Avant de commencer…

Un chapitre incontournable pour l'ECNi et la pratique médicale.
Le rationnel et les modalités des schémas vaccinaux doivent être « compris » avant d'être appris.

Les vaccinations constituent les moyens optimaux de prévention pour le contrôle voire (selon les situations) l'éradication de maladies infectieuses et contagieuses. La diminution de la perception du risque peut conduire à négliger l'importance de la vaccination (couverture vaccinale) et l'entretien d'une immunité suffisante (injections de rappel).

Le contenu actualisé du calendrier vaccinal du nourrisson (vaccins obligatoires et/ou recommandés) de l'année en cours doit être parfaitement mémorisé (site du ministère de la Santé). Le respect de ses modalités doit être évalué à chaque consultation de suivi de l'enfant.

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

1. Définition d'un vaccin

Les vaccins à usage humain sont des préparations contenant des substances antigéniques destinées à induire, chez le sujet auquel elles sont administrées, une immunité active spécifique contre un agent infectieux donné (bactérien, viral, voire parasitaire).

2. Compositions des préparations vaccinales

Vaccins vivants ou atténués :

- agents infectieux entiers (virus, bactéries) dont la virulence est réduite après mutation ;
- exemples : BCG, ROR, vaccin varicelle.

Vaccins tués ou inactivés :

- agents infectieux entiers inaptes à la multiplication du fait d'un traitement physique ou chimique ;
- exemples : vaccin poliomyélite, hépatite A.

Vaccins sous-unités (antigènes vaccinaux purifiés) :

- antigènes spécifiques de l'agent infectieux après traitement ou après fabrication *de novo* ;
- exemples : anatoxines diphtérique et tétanique, polyosides (polysaccharides) capsulaires des pneumocoques, méningocoques et d'*Haemophilus influenzae* b, antigènes divers et purifiés des vaccins coquelucheux acellulaires, hépatite B…

Adjuvants vaccinaux : Les préparations vaccinales contiennent le plus souvent un adjuvant (sauf le vaccin ROR et le vaccin grippe injectable saisonnier), le plus souvent à base d'aluminium. Les adjuvants accélèrent, augmentent, améliorent et/ou prolongent l'immunité induite.

Types de vaccins : vivants, inactivés, sous-unités.

B. Bases immunologiques de la protection vaccinale

1. Vaccins vivants ou atténués

Ces vaccins réalisent une infection *a minima* chez un sujet dont l'immunité est normale et induisent une réponse immune de même nature que celle conférée par la maladie, le plus souvent mixte (humorale et cellulaire). Ils ont par contre une virulence importante en cas d'immunodépression et sont donc contre-indiqués dans ces situations.

Ils n'exigent qu'une ou deux doses pour conférer une protection optimale et durable (par exemple, ROR).

2. Vaccins tués ou inactivés et vaccins sous-unités

Ces vaccins induisent une réponse avant tout humorale. Une réponse cellulaire existe aussi pour les vaccins *Haemophilus influenzae* b, hépatite B et coqueluche. L'immunité cellulaire engendrée par le vaccin contre l'hépatite B est durable.

Ils nécessitent plusieurs injections successives, espacées d'une durée d'au moins un mois, pour initier et amplifier la réponse immune initiale (réponse de type primaire, efficace mais limitée dans le temps). Ces premières injections constituent la **primovaccination**. Par la suite, des injections supplémentaires appelées **rappels** permettent de renforcer et maintenir une immunité efficace (réponse de type secondaire, plus puissante et durable). Le 1er rappel doit être espacé de 5 à 6 mois par rapport à la fin de la primovaccination. Les rappels ultérieurs sont espacés de plusieurs années. Le terme de rappel ne doit pas être confondu avec celui de rattrapage, qui correspond à la vaccination d'un sujet en retard de son calendrier normal.

Enfin, les contacts itératifs avec certains agents infectieux, lorsqu'ils continuent de circuler dans la population, réalisent autant de rappels dits naturels, permettant le maintien de l'immunité vaccinale (par exemple, vaccin *Haemophilus influenzae* b pour lequel les rappels vaccinaux tardifs ne sont pas nécessaires après l'âge de 5 ans). En cas de réduction importante de la circulation de l'agent infectieux, les rappels naturels deviennent aléatoires, rendant nécessaire des rappels vaccinaux tardifs pour certaines maladies (par exemple, coqueluche).

3. Spécificités des vaccins sous-unités

Les **antigènes protéiques** sont thymodépendants et donnent lieu à une réponse primaire initiale faible (IgM), puis secondaire forte (IgG) au moment du rappel. Cet effet rappel puissant est obtenu grâce à la constitution d'un *pool* de cellules mémoire lors de la primovaccination.

Les **antigènes polyosidiques** (ou polysaccharidiques) sont thymo-indépendants et donnent lieu à une réponse primaire faible et lente mais ici sans création de cellules mémoire et donc sans possibilité d'effet rappel ultérieur. Cette réponse immune est de surcroît médiocre, avant l'âge de 2 ans.
Leur combinaison avec des antigènes protéiques thymodépendants (appelée conjugaison) augmente leur immunogénicité en réponse primaire et ce, dès l'âge de 6 semaines. Elle leur confère par ailleurs un effet mémoire amplifiant de façon durable la réponse initiale au moment du rappel (par exemple, vaccins *Haemophilus influenzae* b, méningococciques C et ACWY et pneumococcique conjugués).

Distinguer : injections de primovaccination et injections de rappel.

4. Évaluation de l'efficacité vaccinale

L'efficacité vaccinale peut se mesurer de deux façons :
- par le dosage des anticorps vaccinaux lorsqu'il existe une corrélation entre le taux sérique d'anticorps et la protection individuelle ; c'est le cas par exemple pour les anticorps diphtériques, tétaniques, polio, *Haemophilus influenzae* b, rougeole… ;
- par la mesure du nombre de sujets vaccinés protégés (non infectés) après exposition à l'agent infectieux et par comparaison avec une population non vaccinée.

L'efficacité vaccinale peut être affectée chez le nourrisson par la présence d'anticorps maternels. Certains anticorps maternels transmis au nourrisson ont un effet protecteur vis-à-vis de la maladie, mais uniquement lorsque leur taux sérique est élevé (coqueluche, tétanos). Ils peuvent également inactiver les vaccins vivants (anticorps neutralisants), entraînant ainsi un échec vaccinal. Par exemple, les anticorps rougeoleux maternels protègent le nourrisson au cours des 6 premiers mois, mais rendent inefficace la vaccination avant cet âge.
À l'inverse, en l'absence de vaccination récente maternelle, la protection du nourrisson par les anticorps maternels est quasi nulle pour la coqueluche (taux bas d'anticorps maternels), et limitée à 2 mois pour le tétanos et la diphtérie.

En pratique, le **dosage des anticorps post-vaccinaux** a des indications limitées :
- au cours de l'enquête paraclinique de première intention en cas de suspicion de déficit immunitaire (voir chapitre 26) ;
- pour connaître le statut d'immunité contre certaines maladies à prévention vaccinale en cas de contage (rougeole, rubéole, varicelle par exemple) ;
- pour tester l'immunité mémoire après rappel chez un sujet dont on ignore le passé vaccinal.

Immunité active spécifique reliée au type de vaccin utilisé et à l'âge de l'enfant.

II. Vacciner un enfant en pratique courante

A. Informations aux parents

1. Généralités

L'objectif d'une stratégie vaccinale peut être :

- l'élimination d'une maladie : arrêt de la circulation de l'agent infectieux (par exemple, rougeole);
- le contrôle de l'infection : réduction de la morbidité et de la mortalité à un niveau acceptable (par exemple, tétanos, coqueluche).

Toute vaccination est un acte médical qui doit être expliqué par le médecin et compris par la famille au terme d'un entretien adapté. Sa pratique doit être consignée sur les pages « vaccinations » du carnet de santé qui tiennent lieu de certificat.

En France, début 2017, trois vaccins seulement sont « obligatoires » (diphtérie, tétanos et polio); les autres étant éventuellement « recommandés » selon le calendrier vaccinal en vigueur. Cette notion d'obligation vaccinale n'est en réalité pas essentielle au cours d'une consultation prévaccination au regard de la balance bénéfices/risques attendue. Cette terminologie entrave souvent la communication en matière de politique vaccinale. Une réflexion est en cours concernant le maintien ou la suppression de l'obligation vaccinale en population générale.

Tout examen de santé systématique, toute consultation médicale (au cabinet ou aux urgences hospitalières) doit conduire à la vérification du respect du calendrier vaccinal actualisé (primovaccinations, rappels, rattrapages).

Vérifier le respect du calendrier vaccinal à chaque consultation.

2. Proposer une vaccination adaptée en fonction du risque

La protection induite par la vaccination peut être :

- individuelle (ou directe) : immunité post-vaccinale pour le sujet vacciné;
- collective (ou indirecte) : réduction de la transmission interhumaine au sein d'une collectivité ou d'un groupe familial ou social.

Ainsi, la stratégie du « cocooning » permet la protection des jeunes nourrissons (les plus fragiles) vis-à-vis d'une contamination par leur entourage, grâce à l'obtention d'une immunité collective de l'entourage du sujet vulnérable (par exemple, coqueluche, grippe). Ce concept s'applique également à la protection des sujets immunodéprimés.

Le calendrier vaccinal distingue trois types de recommandations :

- **générales** = pour l'ensemble de la population :
  - la maladie constitue par sa fréquence ou sa gravité une priorité de santé publique;
  - le bénéfice est toujours individuel et parfois également collectif;

- **particulières =** pour une population ciblée :
  - seuls certains sujets identifiés et considérés à risque sont concernés ;
  - exemples : vaccins contre la varicelle ou la grippe ;
- **professionnelles =** pour les professionnels de santé (surtout) :
  - le risque d'exposition est évalué par le médecin du travail ;
  - exemples : hépatite B (tous), typhoïde (biologie médicale).

Types de recommandations : générales, particulières, professionnelles.

3. Connaître les contre-indications, les effets indésirables

Contre-indications

Les contre-indications générales des vaccins sont peu nombreuses.

Les vaccins sont contre-indiqués en cas de réaction allergique (hypersensibilité à l'un des composants du vaccin) lors d'une administration antérieure.

Les vaccins tués ou inactivés ainsi que les vaccins sous-unités (anatoxiniques, polyosidiques) n'ont pas d'autre contre-indication. Les vaccins combinés contenant une valence coquelucheuse sont contre-indiqués chez les sujets ayant développé une encéphalopathie d'origine inconnue dans les 7 jours suivant l'administration d'un vaccin contenant des antigènes coquelucheux. Les contre-indications spécifiques des autres vaccins sont régulièrement actualisées au niveau du texte de l'AMM (voir *Vidal*).

Les **vaccins vivants ou atténués** sont tous contre-indiqués en cas de : grossesse, déficit immunitaire congénital ou acquis (infection à VIH), immunosuppression thérapeutique, infection néoplasique en cours de traitement. Les vaccins Rougeole-Rubéole-Oreillons peuvent être administrés chez la femme allaitante.

Pour les jeunes filles en âge de procréer, la réalisation d'un vaccin vivant ou atténué doit être précédée d'un test négatif de grossesse, ainsi que d'une contraception efficace pendant 3 mois après chaque dose vaccinale.

Les néphropathies, l'insuffisance cardiaque ou respiratoire, certaines pathologies systémiques (PTI, maladies dermatologiques) ne sont pas des contre-indications, à la condition que les vaccins soient effectués en dehors d'une période de poussée de la maladie.

Il est habituel de différer temporairement (de quelques jours) un vaccin, lorsque l'enfant est en période d'incubation ou au décours immédiat d'une maladie infectieuse. L'objectif est d'éviter ainsi d'attribuer à tort au vaccin des effets secondaires qui seraient liés à la maladie intercurrente. Toutefois, en cas d'infection banale et peu sévère (rhume), la vaccination peut être effectuée.

Enfin, les réactions fortes antérieures survenues après vaccination (fièvre élevée supérieure à 40 °C, syndrome hypotonie-hyporéactivité, syndrome des cris persistants, convulsions avec ou sans fièvre) ne justifient que de « précautions d'emploi » et non de contre-indications vraies. Elles nécessitent une analyse bénéfices/risques préalable, le plus souvent en faveur de la vaccination.

Contre-indication des vaccins vivants en cas de déficit immunitaire, immunosuppression, grossesse.

Tolérance et complications

Les vaccins, comme tous les produits médicamenteux sont susceptibles de donner des effets non voulus et qualifiés d'« indésirables » ; ils peuvent être :

- induits par le vaccin (par exemple, paralysie vaccinale et vaccin polio oral) et constituent alors les caractéristiques intrinsèques de la préparation vaccinale ;
- potentialisés par le vaccin (par exemple, crise fébrile chez un enfant prédisposé) ;
- mais aussi liés à une erreur de programme vaccinal, comme une mauvaise conservation ou une erreur d'administration du vaccin (par exemple, BCG en IM au lieu de la voie intradermique).

Les effets indésirables induits sont listés dans le résumé des caractéristiques du produit vaccinal enregistré par les agences sanitaires internationales et figurent dans le *Vidal*.

Les effets indésirables **peu fréquents à très fréquents** (≥ 1/1 000 vaccinés) sont :

- réactions **locales** au site d'injection : douleurs, érythème, induration, tuméfaction ;
- réactions **générales** : fièvre, asthénie, irritabilité, troubles du sommeil chez le nourrisson ; céphalées, malaise, arthromyalgies, rash chez l'adolescent et l'adulte…

Ces manifestations surviennent avec la plupart des vaccins et généralement dans les 24–48 heures suivant l'administration du vaccin.

Avec certaines combinaisons vaccinales du nourrisson (DTCaPHib ± hépatite B) :

- un syndrome hypotonie-hyporéactivité transitoire (effet indésirable très rare et impressionnant mais bénin et transitoire) ;
- un syndrome des cris persistants : plus de 3 heures dans les 48 heures après vaccination (effet indésirable rare également bénin) ;
- un œdème étendu du membre vacciné (effet indésirable rare, bénin et transitoire).

Vaccin contre la rougeole :

- fièvre ± éruption cutanée du 5e au 12e jour suivant l'injection (5 à 10 %) ;
- convulsions fébriles chez l'enfant aux antécédents personnels ou familiaux de convulsions (1/4 millions de doses) ;
- thrombopénie (1/50 000 à 100 000 doses) ;
- encéphalite (3,4/10 millions de doses *versus* 1/1 000 après une infection naturelle).

Vaccin BCG :

- induration puis ulcération locale < 1 cm avec adénopathie satellite dans les 3–5 mois après (1–4 %) ; adénite suppurée (< 1/1 000) ;
- bécégite généralisée chez l'immunodéprimé (2 à 5/million de vaccinés).

Effets indésirables **allégués mais non fondés** après enquêtes et avis des agences sanitaires :

- vaccination coquelucheuse et mort inexpliquée du nourrisson (l'explication retrouvée est la position de couchage en décubitus ventral) ;
- vaccination hépatite B ou HPV et maladie démyélinisante (sclérose en plaques) ;
- vaccin ROR et autisme (Royaume-Uni) ;
- myofasciite à macrophages et hydroxyde d'aluminium.

Certains de ces effets indésirables ont pu être attribués à tort à la vaccination devant une relation chronologique, alors qu'ils ne relevaient que du hasard (par exemple, vaccination coquelucheuse et mort inexpliquée du nourrisson, ou bien vaccin ROR et autisme).

4. Argumenter la balance bénéfices/risques des principaux vaccins

Les maladies évitées par les vaccinations doivent être connues du médecin et expliquées aux familles pendant l'entretien, de même que les effets indésirables possibles.

Les effets secondaires sévères et les complications sont très rares, et ne sauraient contre-indiquer la pratique des vaccinations habituelles de l'enfant, à toujours évaluer dans un contexte bénéfices/risques.

Il faut également **lutter contre certaines « fausses idées »** reçues.

Par exemple, la vaccination du nourrisson ne représente pas une « surcharge » du système immunitaire, au contraire, et le nourrisson a toutes les capacités pour répondre à ces sollicitations.

B. Modalités d'administration

1. Voies d'administration

Plusieurs voies d'administration possibles :

- voie intramusculaire (IM) :
  - avant l'âge de 2 ans : dans la face antérolatérale de la cuisse ;
  - après l'âge de 2 ans : dans le deltoïde ; en réalité, possibilité de vacciner dans le deltoïde (voie moins douloureuse) si : âge > 1 an ou poids > 10 kg et/ou marche acquise ;
- voie sous-cutanée profonde (SC) :
  - avant l'âge de 2 ans : face antérolatérale de la cuisse ;
  - après l'âge de 2 ans : face postérieure du bras ;
- et selon les vaccins :
  - intradermique ;
  - orale ;
  - intranasal.

La plupart des vaccins injectables sont désormais administrés par voie IM, sauf en cas de troubles sévères de l'hémostase où la voie SC profonde est préférée.

Le BCG est administré par voie intradermique, le vaccin contre le rotavirus par voie orale et un nouveau vaccin grippal de l'enfant s'administre par voie nasale.

2. Intervalles à respecter

Vaccins inactivés combinés comportant les valences DTCaPHib et DTCaPHib-hépatite B :

- l'intervalle recommandé est de 4 semaines entre deux injections lors d'une primovaccination comportant trois doses, mais cet intervalle a été allongé à 2 mois en France depuis la réduction du schéma de primovaccination à deux doses 2, 4 mois (en 2013) ;
- premier rappel minimum 6 mois plus tard (rappel à l'âge de 11 mois en France après primovaccination à deux doses 2, 4 mois) ;
- en cas de retard : poursuivre le calendrier vaccinal en le complétant mais sans recommencer une vaccination complète.

Vaccins viraux atténués : intervalle minimum de 4 semaines entre deux injections (risque d'inactivation vaccinale par la sécrétion d'interféron en cas de délai trop court).

3. Associations vaccinales

Les vaccins **combinés** correspondent à un mélange contenant plusieurs composants vaccinaux différents. Le produit est réalisé par le fabriquant et est contenu dans une même seringue. Les vaccins combinés sont administrés en une seule injection (et donc dans un même site).

Abréviations des valences constituant les principales combinaisons vaccinales disponibles :

- D = diphtérie (d = dose réduite à partir de 11–13 ans), T = tétanos, Ca = coqueluche acellulaire (ca = dose réduite à partir de 11–13 ans), Hib = *Haemophilus influenzae* b, P = polio 1/2/3, HB = hépatite B ; R = rougeole, O = oreillons, R = rubéole ;
- vaccins tétravalent (DTCaP et dTcaP), pentavalent (DTCaPHib) et hexavalent (DTCaPHib-HB) ;
- vaccin trivalent ROR.

Les autres vaccins peuvent être pour la plupart administrés un même jour. En revanche, ils ne peuvent pas être mélangés et ils doivent donc être injectés en des sites séparés. On parle de vaccination **simultanée**.
Exemple type aux âges de 2 et 4 mois : administration le même jour du vaccin hexavalent et du vaccin pneumococcique conjugué mais dans deux sites différents (quadriceps droit et gauche).

III. Principaux vaccins prescrits chez l'enfant

A. Recommandations générales

1. Vaccins contre la diphtérie, le tétanos et la poliomyélite

Quels vaccins ?

- vaccins combinés DTP et dTP (combinaison destinée à l'adulte, utilisable dès 6 ans) ;
- intégrés dans une combinaison tétravalente (DTCaP et dTcaP), pentavalente (DTCaPHib) ou hexavalente (DTCaPHib-hépatite B) ;
- ces trois vaccins sont encore obligatoires au calendrier vaccinal français en 2017.

Population pédiatrique concernée : tous les nourrissons (mais rappels chez l'enfant et l'adulte).

Caractéristiques :

- nature : anatoxine (antitétanique et antidiphtérique), virus inactivé (poliomyélite) ;
- voie d'administration : IM ;
- contre-indication spécifique : aucune.

Schéma vaccinal :

- primovaccination : âges de 2 mois et 4 mois ;
- rappels : 1er rappel à 11 mois, puis à 6 ans et 11–13 ans chez l'enfant (rappels à 25 ans, 45 ans et 65 ans puis tous les 10 ans).

2. Vaccin contre les infections invasives à Haemophilus influenzae b (Hib)

Quel vaccin ? Vaccin intégré dans les combinaisons pentavalentes et hexavalentes.

Population concernée : tous les nourrissons et enfants jusqu'à 5 ans.

Caractéristiques :

- nature : vaccin sous-unité ; polyosides capsulaires conjugués à une protéine porteuse antigénique ;
- voie d'administration : IM ;
- efficacité additionnelle : diminution du portage nasopharyngé et des infections invasives notamment les méningites à *H. influenzae* b ;
- contre-indication spécifique : aucune.

Schéma vaccinal :

- primovaccination : âges de 2 mois et 4 mois ;
- rappel : un seul à l'âge de 11 mois ;
- rattrapage jusqu'à 5 ans du non-vacciné de plus de 1 an : une seule dose.

3. Vaccin contre la coqueluche (Ca)

Quel vaccin ?

- vaccin à dose normale (Ca) intégré dans les combinaisons hexavalentes et pentavalentes du nourrisson et de l'enfant ;
- ou à petite dose (ca) combinée avec dTP chez l'adolescent et l'adulte (tétravalent).

Population pédiatrique concernée : tous les nourrissons (mais rappels chez l'enfant et l'adulte).

Caractéristiques :

- nature : vaccin sous-unité appelé acellulaire (a pour acellulaire) par opposition au vaccin entier (e) qui n'est plus utilisé en France ; il contient selon les vaccins 3 à 5 antigènes différents ;
- voie d'administration : IM ;
- contre-indication spécifique : encéphalopathie survenue dans les 7 jours suivant l'administration d'un vaccin coquelucheux et hypersensibilité (réaction allergique anaphylactique) à un constituant du vaccin.

Schéma vaccinal :

- primovaccination : âges de 2 mois et 4 mois ;
- rappels : à l'âge de 11 mois, puis 6 ans, 11–13 ans et 25 ans.

Autres recommandations : voir chapitre 34.

4. Vaccin contre l'hépatite B

Quel vaccin ?

- vaccin existant sous une forme monovalente (uniquement l'hépatite B) ;
- ou combinée chez le nourrisson (vaccin hexavalent), l'enfant et l'adulte (vaccin bivalent hépatites A et B, non remboursé par la Sécurité sociale).

Population concernée : tous les nourrissons, enfants ou adolescents jusqu'à l'âge de 15 ans.

Caractéristiques :

- nature : vaccin sous-unité recombinant par génie génétique ;
- voie d'administration : SC ou IM ;
- contre-indication spécifique : aucune.

Schéma vaccinal :

- primovaccination : 2 injections à au moins 1 mois d'intervalle ;
- rappel : 1 dose entre 5 et 12 mois après la 2e injection ;
- ainsi selon ce schéma, la vaccination hépatite B peut être intégrée au schéma de vaccination du nourrisson (2–4–11 mois) avec une combinaison hexavalente DTCaPHib-hépatite B ;
- schéma réduit à deux doses séparées d'au moins 6 mois chez l'adolescent.

Autres recommandations :

- pour les professionnels de santé : vaccination obligatoire ;
- pour les nouveau-nés de mère VHB+ : voir chapitre 46.

5. Vaccin polyosidique conjugué contre les infections invasives à pneumocoque

Quel vaccin ?

- vaccin pneumococcique 13 valences (Prevenar 13®) ;
- qui contient les sérotypes capsulaires 1, 3, 4, 5, 6A, 6B, 7 F, 9 V, 14, 18C, 19A, 19 F, 23 F, conjugués à la protéine CRM 197 (toxine diphtérique mutante).

Population concernée : tous les nourrissons.

Caractéristiques :

- nature : vaccin sous-unité ; polyosides capsulaires conjugués à une protéine porteuse antigénique ;
- voie d'administration : IM ;
- efficacité démontrée sur :
  - les bactériémies et les méningites liées à un sérotype vaccinal ;
  - sur le portage nasopharyngé ;
  - sur les pneumonies documentées à pneumocoque ;
  - et sur les otites à pneumocoque de sérotype vaccinal ;
- tolérance : excellente, identique à celle du DTCaPHib ;
- contre-indication spécifique : aucune.

Schéma vaccinal :

- primovaccination : âges de 2 mois et 4 mois (dose supplémentaire à l'âge de 3 mois pour tous les prématurés et pour les nourrissons à haut risque d'infection invasive à pneumocoque) ;
- rappel : à 11 mois ;
- rattrapage jusqu'à 2 ans du non-vacciné après l'âge de 1 an : deux doses à 2 mois d'intervalle.

6. Vaccin contre les infections invasives à méningocoque C

Quel vaccin ?

- vaccin méningococcique C conjugué (MenCC) ;
- recommandé depuis 2009 et remboursé depuis 2010.

Population concernée :

- tous les nourrissons entre 1 et 2 ans (voir *infra*) ;
- et extension de la vaccination aux sujets de 2 à 24 ans (disposition temporaire pour installer une immunité collective ou de groupe).

Caractéristiques :

- nature : vaccin sous-unité ; polyosides capsulaires conjugués à une protéine porteuse antigénique ;
- voie d'administration : IM ;
- efficacité : sur les bactériémies et les méningites, et sur le portage nasopharyngé ;
- tolérance : excellente ;
- contre-indication spécifique : aucune.

Schéma vaccinal : 1 seule dose.

En attendant l'installation d'une immunité de groupe, le HCSP a recommandé en 2017 de façon transitoire la vaccination des nourrissons dès la 1re année de vie selon un schéma à une seule dose de primovaccination à 5 mois avec le vaccin MenCC-TT (Neisvac®) suivi d'un rappel à l'âge de 12 mois.

Vaccins contre d'autres sérogroupes :

- vaccins polyosidiques conjugués tétravalents dirigés contre les sérogroupes A, C, Y et W : voir chapitre 37 ;
- vaccin protéique dirigé contre le sérogroupe B (AMM obtenue en 2012) :
  - recommandation limitée en 2017 aux sujets à haut risque d'infection invasive méningococcique, ainsi qu'en situation de cas groupés ou d'épidémies,
  - schéma vaccinal à 3 (2 + 1) ou 4 doses (3 + 1) selon l'âge.

7. Vaccins contre la rougeole, les oreillons et la rubéole

Quels vaccins ? Vaccins combinés ROR.

Population pédiatrique concernée : tous les nourrissons.

Caractéristiques :

- nature : vaccins viraux atténués ;
- voie d'administration : SC ou IM ;
- efficacité : 90 % après une dose, 95–98 % après deux doses ;
- contre-indication spécifique : aucune.

Schéma vaccinal :

- 1re dose à l'âge de 12 mois;
- 2e dose à l'âge de 16–18 mois; cette seconde dose n'est pas un rappel mais permet d'augmenter le taux de réponse vaccinale en le faisant passer de 90 % (après une dose) à 98 % (après la seconde dose);
- depuis 2013, la vaccination précoce dès 9 mois des nourrissons en collectivité n'est plus recommandée.

8. Vaccins contre les papillomavirus humains (HPV)

Les virus HPV se transmettent par voie sexuelle.

Ils sont en cause dans la survenue de lésions précancéreuses et cancéreuses du col de l'utérus. Environ 70 % des cancers invasifs sont dus aux sérotypes 16 et 18. Les sérotypes 6 et 11 sont impliqués dans la survenue des condylomes acuminés (non cancéreux).

Quels vaccins ?

- vaccins contre les infections à HPV;
- deux vaccins disponibles : le vaccin quadrivalent (16, 18, 6, 11) et le vaccin bivalent (16, 18); des vaccins élargis à d'autres sérotypes sont en préparation.

Population pédiatrique concernée :

- toutes les jeunes filles âgées de 11 à 14 ans (afin de les protéger avant qu'elles ne soient exposées au risque d'infection à HPV);
- ainsi que celles âgées de 15 à 19 ans (rattrapage).

Caractéristiques :

- nature : vaccins inactivés;
- voie d'administration : IM;
- efficacité (proche de 100 %) sur les lésions précancéreuses en rapport avec les sérotypes 16 et 18;
- tolérance : excellente;
- contre-indication spécifique : aucune.

Schémas vaccinaux à 2 doses depuis 2014 :

- Gardasil® :
  - vaccin quadrivalent : sérotypes 6, 11, 16 et 18;
  - 2 doses espacées de 6 mois (adolescent entre 11 et 13 ans révolus);
- Cervarix® :
  - vaccin bivalent : sérotypes 16 et 18;
  - 2 doses espacées de 6 mois (adolescent entre 11 et 14 ans révolus).

Ceci vient renforcer les mesures de prévention déjà existantes et qui doivent être rappelées : dépistage des lésions par le frottis cervico-utérin, préservatif prévenant des autres IST.

9. Vaccins contre les infections à rotavirus

Quels vaccins ?

Deux vaccins ont eu une AMM européenne en 2006 : Rotarix® et RotaTeq®.

Le Haut Conseil de la Santé publique a recommandé en 2014 la vaccination universelle contre le rotavirus chez les nourrissons âgés de moins de 6 mois. Cette recommandation a été suspendue en 2015 suite à un rapport défavorable de la pharmacovigilance française. Toutefois, ce rapport a été critiqué et la totalité des pays qui recommandaient la vaccination universelle du nourrisson ont maintenu à ce jour leur recommandation.

Caractéristiques :

- nature : vaccins atténués ;
- voie d'administration : orale ;
- efficacité :
  - > 70 % contre toutes les formes de gastroentérite aiguë (GEA) à rotavirus ;
  - ≈ 100 % pour les formes sévères de GEA à rotavirus (sérotypes couverts) ;
- tolérance : excellente ; risque faible d'invagination intestinale aiguë (1 à 6/100 000 après la 1re dose) ;
- contre-indications spécifiques : antécédents d'invagination intestinale aiguë, malformation du tractus gastro-intestinal.

Schémas vaccinaux selon les vaccins :

- Rotarix® : schéma à 2 doses (2 mois et 3 mois de vie) ;
- RotaTeq® : schéma à 3 doses (2, 3 et 4 mois de vie) ;
- coadministration possible avec les vaccins du calendrier vaccinal.

Le HCSP recommande par ailleurs de mettre en œuvre les actions nécessaires à une prise en charge optimale des GEA du jeune enfant (voir chapitre 35).

B. Recommandations particulières

1. Vaccin contre la tuberculose

Quel vaccin ?

- vaccin BCG ;
- obligation vaccinale suspendue depuis 2007 en population générale (n'est plus exigible à l'entrée en collectivité) au profit d'une recommandation ciblée chez les populations à risque.

Population pédiatrique concernée = nourrissons et enfants à risque de tuberculose :

- nés dans un pays de forte endémie tuberculeuse (selon les estimations de l'OMS) ;
- dont au moins un des parents est originaire de l'un de ces pays ;
- devant séjourner au moins un mois consécutif dans l'un de ces pays ;
- ayant des antécédents familiaux de tuberculose (collatéraux ou ascendants directs) ;
- résidant en Ile-de-France ou en Guyane (incidence élevée) ;
- vivant dans toute situation jugée par le médecin comme étant à risque d'exposition.

Caractéristiques :

- nature : vaccin bactérien atténué ;
- voie d'administration : intradermique (seule voie possible depuis 2006) ;
- efficacité : prouvée (80 %) pour les formes graves de l'enfant (miliaire, méningite) ;
- tolérance : très bonne le plus souvent (risque faible de bécégite et d'adénite) ;
- contre-indication spécifique : immunosuppression (car vaccin atténué).

Schéma vaccinal :

- 1 seule dose suffit, sans nécessité de contrôle de la réaction tuberculinique ;
- dose injectée : 0,05 mL avant 12 mois, 0,1 mL après 12 mois ;
- réalisation à partir de l'âge de 1 mois, préférentiellement au cours du 2e mois (il peut être co-administré avec tous les vacccins) ;
- IDR préalable à la vaccination non recommandée chez les enfants de moins de 6 ans, sauf s'ils ont résidé ou effectué un ou des séjours de plus de 1 mois dans un pays de haute incidence de la tuberculose (HCSP 2017).

Autres recommandations : professionnels de santé : vaccination encore obligatoire en 2017 malgré un avis contraire du HCSP.

2. Vaccin polyosidique non conjugué contre les infections invasives à pneumocoque

Quel vaccin ?

- vaccin pneumococcique polyosidique non conjugué (Pneumo 23®) ;
- qui contient 23 sérotypes différents d'antigènes capsulaires de *S. pneumoniae* virulent.

Population concernée : sujets à risque d'infection invasive à pneumocoque d'âge > 2 ans jusqu'à l'adulte :

- asplénie fonctionnelle ou splénectomie, drépanocytose homozygote ;
- syndrome néphrotique, insuffisance respiratoire, insuffisance cardiaque, diabète ;
- antécédents d'infection pulmonaire ou invasive à pneumocoque ;
- déficit immunitaire congénital ou secondaire (maladie ou traitement), infection à VIH ;
- brèche ostéoméningée.

Caractéristiques :

- nature : vaccin sous-unité ;
- voie d'administration : SC ;
- efficacité : moyenne pour les infections invasives à pneumocoque ;
- tolérance : excellente ;
- contre-indication spécifique : aucune.

Schéma vaccinal :

- 1 seule dose (nécessité de rappels et intervalles entre rappels non établis) ;
- précédée d'une dose de vaccin pneumococcique conjugué 13 valences chez les sujets non antérieurement vaccinés par le Prévenar 13®.

3. Vaccin contre la varicelle

Quel vaccin ? Vaccins varicelle Varilrix® et Varivax®

Population pédiatrique concernée :

- adolescents âgés de 12 à 18 ans n'ayant pas d'antécédent clinique de varicelle ou dont l'histoire est douteuse (contrôle sérologique préalable possible mais non recommandé) ;
- pour les jeunes filles en âge de procréer, la vaccination doit être précédée d'un test négatif de grossesse, ainsi que d'une contraception efficace pendant 3 mois après chaque dose de vaccin.

Caractéristiques :
- nature : vaccin atténué ;
- voie d'administration : IM ;
- efficacité : excellente ;
- tolérance : excellente ;
- contre-indications spécifiques : immunosuppression (car vaccin atténué), grossesse.

Schéma vaccinal :
- deux doses à 2 mois d'intervalle ;
- pas de rappel.

Autres recommandations :
- entourage d'enfants immunodéprimés, enfants non immunodéprimés mais candidats receveurs de greffe ;
- professionnels de santé et de la petite enfance : vaccination fortement recommandée ;
- sujets immunocompétents à partir de 12 ans n'ayant pas d'antécédent clinique de varicelle ou dont l'histoire est douteuse, et exposés à la varicelle (vaccination à effectuer dans les 3 jours après le contage).

4. Vaccin contre la grippe saisonnière

Quel vaccin ?
- vaccin contre la grippe saisonnière (nombreuses préparations) ;
- deux types désormais :
  - le vaccin saisonnier trivalent injectable pour tout âge au-delà de 6 mois ;
  - le vaccin atténué trivalent nasal réservé aux enfants âgés de 2 à 18 ans ;
- composition du vaccin adaptée tous les ans selon les souches ayant circulé dans l'hémisphère sud.

Population pédiatrique concernée : enfants d'âge > 6 mois atteints d'une des pathologies suivantes :
- affections bronchopulmonaires chroniques : asthme, mucoviscidose ;
- cardiopathies congénitales mal tolérées, insuffisances cardiaques graves ;
- néphropathies chroniques graves, syndromes néphrotiques idiopathiques et primitifs ;
- drépanocytose, diabète insulinodépendant ;
- déficit immunitaire cellulaire.

Caractéristiques pour le vaccin injectable :
- nature : vaccin inactivé ;
- voie d'administration : IM ;
- efficacité : moyenne chez le nourrisson et l'enfant ;
- tolérance : excellente ;
- contre-indication spécifique : allergie sévère à l'œuf (prendre un avis allergologique).

Schéma vaccinal pour le vaccin injectable :
- entre les âges de 6 et 35 mois : 1 demi-dose de 0,25 mL ;
- à partir de l'âge 3 ans : 1 dose de 0,50 mL ;

- faire deux injections à un mois d'intervalle la première année de vaccination chez l'enfant âgé de moins de 9 ans.

Nouveau vaccin (non encore disponible en 2017) : vaccin atténué nasal :

- chez l'enfant âgé de 2 à 18 ans;
- schéma vaccinal : 1 dose de 0,1 mL instillée dans chaque narine;
- pour les enfants âgés de 24 mois à 8 ans révolus, non vaccinés antérieurement contre la grippe, une seconde dose (0,1 mL dans chaque narine) doit être administrée au moins quatre semaines plus tard;
- contre-indiqué chez la femme enceinte et chez l'immunodéprimé.

Autres recommandations :

- entourage des nourrissons de moins 6 mois à risque de grippe grave :
  - prématurés (bronchodysplasie pulmonaire);
  - cardiopathie congénitale, déficit immunitaire congénital;
  - pathologie pulmonaire, neurologique ou neuromusculaire;
- professionnels de santé : vaccination fortement recommandée;
- femme enceinte quel que soit le trimestre de grossesse (vaccin injectable trivalent; stratégie du *cocconing*).

5. Vaccins de l'enfant voyageur

Ces vaccinations sont détaillées en partie dans le chapitre Pathologies infectieuses du migrant et de l'enfant voyageur (voir chapitre 42).
Pour toute information relative à ces vaccins, consulter le site du ministère de la Santé.

IV. Calendrier vaccinal en France

A. Stratégies vaccinales

Le calendrier vaccinal définit la politique vaccinale d'un pays et s'applique aux enfants et aux adultes.
Il répond à un choix stratégique tenant compte de différents éléments : épidémiologie des pathologies infectieuses dans le pays concerné, disponibilité des vaccins et caractéristiques de ceux-ci (efficacité, durée de protection), rapport bénéfices/risques et coût/efficacité de la vaccination selon les stratégies envisagées, harmonisation avec les recommandations de l'OMS Europe.

Trois vaccinations conservent début 2017 un caractère obligatoire en France : diphtérie, tétanos et poliomyélite. D'autres vaccins sont recommandés et figurent ainsi au calendrier vaccinal.
Seuls les vaccins obligatoires et recommandés justifient d'une prise en charge financière par la Sécurité sociale.

Le calendrier vaccinal est actualisé chaque année et publié sur le site du ministère de la Santé (tableau 43.1, voir aussi cahier couleur). Tout médecin doit le connaître.

Tableau 43.1. Calendrier vaccinal simplifié (version 2017).

Âge approprié	1 mois	2 mois	4 mois	5 mois	11 mois	12 mois	16-18 mois	6 ans	11-13 ans	14 ans	25 ans	45 ans	65 ans et +
BCG													
Diphtérie-Tétanos-Poliomyélite													Tous les 10 ans
Coqueluche													
Haemophilus influenzae de type b (HIB)													
Hépatite B							Rattrapage possible jusqu'à 15 ans						
Pneumocoque													
Méningocoque C								Rattrapage possible jusqu'à 24 ans					
Rougeole-Oreillons-Rubéole													
Papillomavirus humain (HPV)													
Grippe													Tous les ans
Zona													

Source : http://www.inpes.sante.fr/CFESBases/catalogue/pdf/1175.pdf.

B. Rattrapage vaccinal

1. Principes du rattrapage vaccinal chez l'enfant

Le rattrapage consiste à compléter le calendrier vaccinal d'un sujet en retard du calendrier recommandé.

Principes :

- protéger en priorité contre les infections les plus sévères (infections invasives, rougeole en période épidémique…);
- réduire le nombre d'injections en utilisant les combinaisons disponibles, quitte à administrer une valence vaccinale de plus que nécessaire;
- respecter la tolérance de l'enfant et des parents (rarement plus de 2 injections le même jour).

2. Données à prendre en compte

Vaccinations déjà réalisées :

- comparaison avec celles qu'il aurait dû recevoir selon le calendrier en vigueur;
- on détermine pour chaque antigène le nombre de doses que l'enfant aurait dû recevoir au jour de l'examen.

Âge actuel de l'enfant et maladies contre lesquelles il est souhaitable qu'il soit protégé (certaines vaccinations sont essentielles à son âge, d'autres ne sont pas ou ne sont plus nécessaires).

Urgence de la protection infectieuse à assurer; la priorité doit être accordée :

- aux infections à germes invasifs encapsulés avant l'âge de 2 ans (pneumocoque, *Haemophilus influenzae* b, méningocoque);

- à la coqueluche avant l'âge de 6 mois ;
- aux pathologies épidémiques telles que la rougeole à tout âge ;
- à l'hépatite B, aux infections à HPV, et à nouveau la coqueluche à l'adolescence.

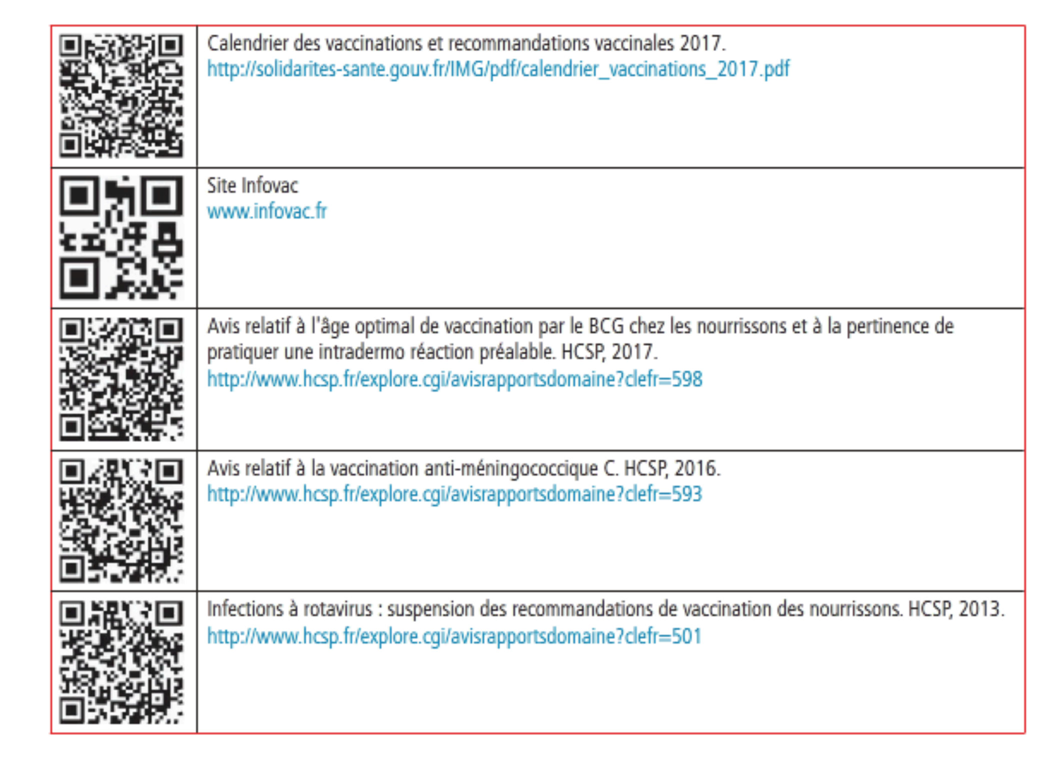
3. Modalités pratiques

Règles de base en vaccinologie :

- chaque dose de vaccin déjà donnée compte, quel que soit son type ; on ne reprend plus, comme cela a été fait dans le passé, la vaccination à son début ; il faut simplement compléter (ou mettre à jour) le calendrier ;
- l'intervalle optimal de temps à respecter entre 2 injections d'un même vaccin dépend du temps vaccinal (primovaccination ou rappels) et du schéma recommandé (voir § II.B.2).

Références

Grimprel, E., 2011. Vaccinations de l'enfant. In : Bourrillon, A., et al. (Eds.), Pédiatrie pour le praticien. sixth é. Elsevier Masson, Paris.



	Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2017. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf
	Site Infovac www.infovac.fr
	Avis relatif à l'âge optimal de vaccination par le BCG chez les nourrissons et à la pertinence de pratiquer une intradermo réaction préalable. HCSP, 2017. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=598
	Avis relatif à la vaccination anti-méningococcique C. HCSP, 2016. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=593
	Infections à rotavirus : suspension des recommandations de vaccination des nourrissons. HCSP, 2013. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=501

Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales. 2017. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf.

Site Infovac. www.infovac.fr.

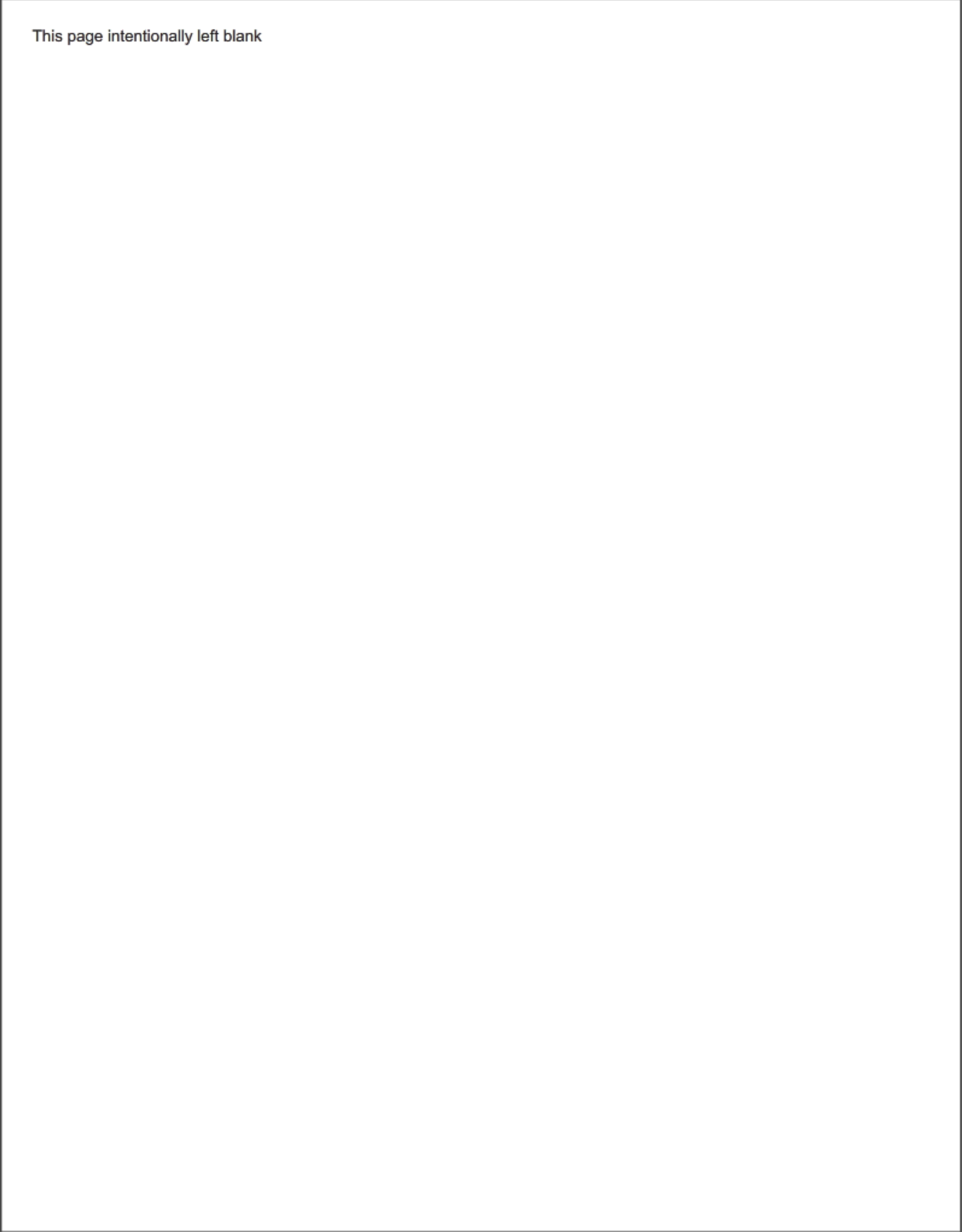
Avis relatif à l'âge optimal de vaccination par le BCG chez les nourrissons et à la pertinence de pratiquer une intradermo réaction préalable. 2017. HCSP. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=598.

Avis relatif à la vaccination anti-méningococcique C. 2016. HCSP. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=593.

Infections à rotavirus : suspension des recommandations de vaccination des nourrissons. 2013. HCSP. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=501.



Médecine de l'adolescence



This page intentionally left blank

CHAPITRE

44

Troubles des conduites alimentaires de l'adolescent

Items et objectifs du CNCI

Item 249 – UE 8 – Amaigrissement à tous les âges : exemple de l'adolescent

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Item 69 – UE 3 – Troubles des conduites alimentaires chez l'adolescent

- Diagnostiquer les troubles des conduites alimentaires chez l'adolescent.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi des troubles des conduites alimentaires.
- Connaître les principales anomalies métaboliques.

Avant de commencer…

Les troubles des conduites alimentaires (TCA) les mieux caractérisés sont l'anorexie mentale, la boulimie nerveuse et l'hyperphagie boulimique. On peut aussi citer les TCA partiels, le trouble restriction/évitement, l'orthorexie, l'athletica nervosa, le pica, la potomanie et le mérycisme.

Il s'agit de maladies chroniques altérant la santé dans sa globalité (physique, psychique, sociale).
Les TCA sont multifactoriels : facteurs psychologiques et génétiques individuels ; facteurs environnementaux, familiaux et socioculturels.
Les définitions les plus utilisées sont celles de la Classification internationale des maladies (CIM version 10) et du DSM-5 (classification américaine des troubles mentaux retenue dans ce chapitre).

Les troubles du comportement suivants peuvent se retrouver dans les trois grandes catégories de TCA : restriction, hyperphagie, vomissements, abus de laxatifs, potomanie.
L'anorexie est caractérisée par une diminution, souvent rapide, de l'indice de masse corporelle (IMC).
L'hyperphagie boulimique entraîne au contraire une augmentation trop rapide de l'IMC, avec changement de couloir. Dans la boulimie nerveuse, l'IMC est relativement stable.
Le passage d'un TCA à l'autre est relativement fréquent.

I. Anorexie mentale

A. Diagnostic

1. Dépistage

Sa prévalence est estimée à 1 % chez les femmes et 0,1 % chez les hommes.
Les formes subsyndromiques sont plus fréquentes.
Les premiers symptômes apparaissent fréquemment au cours de l'adolescence.

Les **circonstances de découverte** peuvent être :

- un amaigrissement ou un ralentissement de la croissance staturale : la surveillance de la croissance staturo-pondérale et de la corpulence (IMC) doit se poursuivre à l'adolescence ;
- une aménorrhée primaire ou secondaire ;
- des troubles évidents de l'alimentation ;
- la découverte de vomissements provoqués ;
- la recherche systématique par une question du type « Est-ce que tu as un problème avec ton alimentation ? » ou en utilisant le questionnaire DFTCA (tableau 44.1).

Tableau 44.1. Questionnaire DFTCA.

Deux réponses positives sont fortement prédictives d'un trouble du comportement alimentaire
1. Te fais-tu vomir parce que tu te sens mal d'avoir trop mangé ? 2. T'inquiètes-tu d'avoir perdu le contrôle de ce que tu manges ? 3. As-tu récemment perdu plus de 6 kg en 3 mois ? 4. Penses-tu que tu es gros(se) alors que d'autres te trouvent trop mince ? 5. Dirais-tu que la nourriture domine ta vie ?

En cas d'aménorrhée secondaire ou de cassure pondérale chez une adolescente → rechercher une restriction alimentaire. Dépistage par le questionnaire DFTCA.

2. Définition

On distingue deux types d'anorexie mentale (tableau 44.2) :

- l'anorexie restrictive ;
- l'anorexie de type accès hyperphagiques/purgatifs.

Tableau 44.2. Anorexie mentale : définition selon le DSM-5.

A. Restriction des apports énergétiques par rapport aux besoins conduisant à un poids significativement bas compte tenu de l'âge, du sexe, du stade de développement et de la santé physique. Est considéré comme significativement bas un poids inférieur à la norme minimale ou, pour les enfants et les adolescents, inférieur au poids minimal attendu.
B. Peur intense de prendre du poids ou de devenir gros, ou comportement persistant interférant avec la prise de poids, alors que le poids est significativement bas.
C. Altération de la perception du poids ou de la forme de son propre corps, influence excessive du poids ou de la forme corporelle sur l'estime de soi, ou manque de reconnaissance persistant de la gravité de la maigreur actuelle.
Le type est dit *restrictif* (par opposition au type *accès hyperphagiques/purgatifs*) si au cours des 3 derniers mois, la personne n'a pas eu d'accès récurrents d'hyperphagie (gloutonnerie), ni recouru à des vomissements provoqués ou des comportements de purge (laxatifs, diurétiques, lavements).

Le tableau classique est celui d'une jeune fille qui modifie spontanément son alimentation car elle souhaite manger « sain » (« manger cinq fruits et légumes par jour ») ou maigrir (modifications pubertaires mal acceptées, faible estime de soi, surpoids…).

S'associent généralement à la perte de poids une aménorrhée (sauf si anorexie préménarchale, prise de pilule ou garçon !), une dysmorphophobie (le ventre et les cuisses sont souvent perçus comme trop gros) et une peur de reprendre du poids.

La dénutrition conduit à des troubles du sommeil, un froid qui peut être intense, des pensées récurrentes autour du poids ou de l'alimentation.

Il existe parfois une hyperactivité physique (abdominaux, gainages, course à pied, station debout) dont l'origine est multifactorielle.

On peut retrouver des crises de boulimie, des épisodes de vomissements induits, des prises excessives de laxatifs.

Sur le plan social, il existe souvent un appauvrissement relationnel et un surinvestissement dans la scolarité sur un mode anxieux. Les relations familiales sont tendues : le patient cherche à contrôler son environnement, veut souvent faire les courses, la cuisine. Les calories sont parfois comptées. La balance est généralement omniprésente.

Un déni concernant la gravité de la situation est fréquent, affiché ou réel.

3. Évaluation médicale

L'**anamnèse** doit recueillir l'histoire pondérale (courbes de croissance staturo-pondérale et de corpulence), les conduites de restriction alimentaire, les conduites purgatives associées ainsi qu'une potomanie, l'activité physique, les autres conduites addictives, les antécédents médicaux, sociaux, psychologiques, traumatiques.

L'**évaluation somatique** doit détailler les constantes (température, FC et PA au repos et après station debout, poids, taille et calcul de l'IMC).

Sont particulièrement importants : la recherche d'une hypotension orthostatique, l'évaluation de l'état cutané (lanugo, acrocyanose, purpura, hématomes lombaires liés à des séances d'abdominaux, excoriations volontaires), le degré de fonte adipeuse et musculaire, l'évaluation d'une constipation.

L'**évaluation psychique** doit rechercher des troubles anciens et/ou actuels (dépression, troubles anxieux, idées suicidaires) et évaluer le fonctionnement familial, notamment face à cette anorexie.

Le diagnostic d'anorexie mentale est un diagnostic positif et ne doit pas être un diagnostic d'élimination. L'interrogatoire et l'examen clinique sont dans la plupart des cas suffisants pour porter le diagnostic. Un bilan médical trop exhaustif laisse les familles dans l'expectative.

Les **principaux diagnostics différentiels** différentiels à évoquer sont les maladies inflammatoires du tube digestif, l'hyperthyroïdie, le diabète insipide, le diabète insulinodépendant, une tumeur du SNC, une achalasie de l'œsophage, une dépression avec perte d'appétit.

Les modalités d'**annonce diagnostique** sont essentielles.

L'établissement d'une alliance thérapeutique dès le début de la prise en charge évitera les parcours trop chaotiques.

Anorexie mentale : maladie psychiatrique avec potentielle urgence somatique.

4. Examens complémentaires

Bilan paraclinique minimal :

- NFS-plaquettes (diminution possible des trois lignées ; la neutropénie est la plus habituelle) ;
- ionogramme sanguin avec glycémie, urée, créatininémie, phosphorémie (hypoglycémie d'adaptation, alcalose hypochlorémique et hypokaliémie possibles en cas de vomissements provoqués, insuffisance rénale fonctionnelle, hyponatrémie en cas d'intoxication à l'eau) ;
- bilan hépatique (cytolyse ?) ;
- CRP (normale) ;
- ECG (troubles ioniques, mesure du QTc).

Un dosage de TSH n'est pas recommandé sans signes d'appel.

Une échographie cardiaque peut retrouver un épanchement péricardique et un prolapsus mitral ; elle n'est pas systématique.

Une ostéodensitométrie est indiquée en cas d'aménorrhée supérieure à 6 mois (forme chronique, début de surveillance osseuse).

B. Principaux critères de gravité

L'**indication d'hospitalisation** ne repose pas sur un seul critère mais sur leur association et leur évolutivité.

Les critères de gravité médicaux, psychiatriques, environnementaux ont été précisés dans les recommandations de la HAS (tableau 44.3).

Tableau 44.3. Principaux critères d'hospitalisation (d'après HAS, 2010).

Critères médicaux	
Anamnestiques	– Perte de poids rapide : > 2 kg/semaine – Aphagie totale, refus de boire – Lipothymies ou malaises d'allure orthostatique – Fatigabilité voire épuisement évoqué par le patient
Cliniques	– IMC < 12,7 kg/m² à 13–14 ans – IMC < 13,2 kg/m² à 15–16 ans – IMC < 14 kg/m² au-delà de 17 ans – Fatigabilité voire épuisement, ralentissement idéique et verbal, confusion – Bradycardies extrêmes (FC < 40/min), tachycardies – PA < 80/50 mm Hg, hypotension orthostatique ou tachycardie orthostatique – Hypothermie < 35,5 °C, hyperthermie – Syndrome occlusif
Paracliniques	– Acétonurie à la BU, hypoglycémie < 0,6 g/L – Hypokaliémie, hyponatrémie, hypophosphorémie, hypomagnésémie – Élévation de la créatininémie (> 100 µmol/L) – Cytolyse hépatique (ASAT) > 4 N – Leuconeutropénie < 1 000/mm³, thrombopénie < 60 000/mm³
Autres	– Exercice physique excessif et compulsif

Critères psychiatriques	
Risque suicidaire	– Tentative de suicide réalisée ou avortée, plan suicidaire précis – Automutilations répétées
Comorbidités	– Tout trouble dont l'intensité justifie une hospitalisation – Dépression, anxiété – Symptômes psychotiques, abus de substances – Troubles obsessionnels compulsifs
Autres	– Idées obsédantes intrusives et permanentes
Critères environnementaux	
Disponibilité de l'entourage	– Problèmes familiaux empêchant un accompagnement suffisant – Épuisement parental
Stress environnemental	– Conflits familiaux sévères – Critiques parentales élevées – Isolement social sévère
Disponibilité des soins	– Pas de traitement ambulatoire possible par manque de structures (impossibilité du fait de la distance)
Traitements antérieurs	– Échec antérieur d'une prise en charge ambulatoire bien conduite (aggravation, chronicisation)

L'hospitalisation sous contrainte ne doit être utilisée que lorsque le risque vital est engagé et que des soins consentis sont impossibles.

On rappelle qu'il n'existe pas de soins psychiatriques à la demande de tiers (SPDT, qui a remplacé l'HDT) chez les mineurs.

Un signalement au procureur avec demande d'OPP sur l'hôpital doit rester exceptionnel.

Connaître les principaux critères d'hospitalisation de la HAS.

C. Argumenter l'attitude thérapeutique

1. Prise en charge ambulatoire

La prise en charge doit être multidisciplinaire et personnalisée. Un médecin pédiatre, généraliste, pédopsychiatre ou psychiatre doit assurer un rôle de médecin référent, coordinateur.

Les objectifs sont la réhabilitation pondérale mais aussi la reprise d'un équilibre social et un assouplissement des conditions de rapport à l'alimentation.

Prise en charge médicale et nutritionnelle attentive :

- reprise progressive d'une alimentation diversifiée et normocalorique ;
- suppléments nutritionnels parfois utiles ;
- supplémentation en phosphore les premiers jours de réalimentation, vitamine D.

Prise en charge psychothérapeutique :

- thérapies de soutien, psychothérapies d'inspiration analytique, comportementales ;
- thérapies familiales (seule psychothérapie ayant montré une efficacité dans des essais randomisés), groupes de parole parents, groupes de parole adolescents.

Prise en charge par une activité physique adaptée en cas d'hyperactivité.

2. Prise en charge en hospitalisation, notamment en cas de dénutrition grave ou d'anomalies métaboliques

Bien définir auprès de l'adolescent et de sa famille les objectifs de l'hospitalisation (poids de sortie, stabilisation de poids, correction d'une anomalie métabolique, sevrage de vomissements…).

Premières mesures aux urgences en cas de dénutrition grave

- Repos au lit, réchauffement.
- Supplémentation initiale et systématique en micronutriments : phosphore, polyvitamines, oligoéléments.
- Si IMC < 12 et/ou ralentissement psychomoteur et/ou désordres hydroélectriques : perfusion de sérum physiologique + 2 g/L de KCl (ne pas apporter de glucose par voie IV).
- Réintroduction alimentaire progressive et fractionnée en cinq repas avec poursuite des apports en micronutriments.

Devant des critères de gravité et l'absence d'alimentation spontanée, une nutrition entérale (NE) par sonde peut être prescrite (mélange isocalorique 1 mL = 1 kcal), administrée à débit continu sur 12 heures ou 24 heures, par pompe, en augmentant progressivement les apports.

Prise en charge des hypoglycémies (aphagie, syndrome de renutrition)

Surveiller les glycémies capillaires systématiquement à l'admission puis toutes les 8 heures, si IMC < 12.

Devant tout malaise chez une patiente ayant un TCA, un épisode hypoglycémique doit être suspecté. La mesure de la glycémie ne doit pas retarder le resucrage.

En l'absence de troubles de conscience, resucrage *per os* (10 g de sucre rapide).

En cas d'impossibilité de resucrage *per os* (refus de la patiente, troubles de conscience) :

- resucrage prioritairement par voie entérale (bolus de 100 mL d'un soluté isocalorique puis 500 mL/24 heures en continu) ;
- si la voie entérale est impossible, injecter 1 ampoule de G10 % en IV qui sera obligatoirement suivie de la mise en place d'une perfusion de type glucosé à 5 % avec KCl 2 g/L et NaCl 4 g/L, à la place du sérum physiologique, pour éviter les rebonds d'hypoglycémies.

Le glucagon est inefficace.

Prévention et traitement de l'hypophosphorémie (syndrome de renutrition)

Une hypophosphorémie inférieure à 0,6 mmol/L impose l'arrêt temporaire de l'alimentation et la correction de la phosphorémie avant la reprise de la nutrition, qui se fera en poursuivant la supplémentation phosphorée.

Traitement de l'hypokaliémie (vomissements, laxatifs ou syndrome de renutrition)

Hypokaliémie minime > 3 mmol/L et **absence de signes ECG :**

- pas de surveillance scopique ;
- apport *per os* de potassium en trois doses par jour à distance des éventuels vomissements (ou par voie IV en cas de vomissements incoercibles).

Hypokaliémie modérée de 2,5 à 3 mmol/L et **absence de signes ECG :**

- surveillance scopique ;
- perfusion de chlorure de potassium 10 % sur 3 heures associée à une ampoule de chlorure de magnésium ;
- contrôle du ionogramme 1 heure après la fin de la perfusion (à répéter si nécessaire).

Hypokaliémie sévère < 2,5 mmol/L **et/ou signes ECG :**

- transfert en réanimation ou unité de soins continus ;
- traitement identique à celui de l'hypokaliémie modérée.

Syndrome de renutrition inapproprié

Le syndrome de renutrition inapproprié est secondaire à un apport trop rapide de glucose chez un patient dénutri et habitué à de très faibles apports en sucre.

Il associe sur le plan clinique des troubles cardiaques (tachycardie, insuffisance cardiaque) et des troubles neurologiques (confusion, convulsions).

La biologie peut retrouver une hypophosphorémie, une hypoglycémie, une hypomagnésémie, une hypokaliémie.

Ce syndrome est prévenu par une augmentation très progressive des apports en glucose, une supplémentation systématique en phosphore les premiers jours et une surveillance clinique et biologique régulière.

D. Évolution

L'évolution à 5 ans est favorable, avec deux tiers des patients guéris, qui n'ont plus de TCA.

La mortalité est de l'ordre de 0,5 % par année d'évolution (suicide, dénutrition extrême, hypokaliémie, syndrome de renutrition).

L'anorexie du garçon a une évolution similaire.

Une prise en charge précoce et une bonne alliance avec la famille et l'adolescent sont des facteurs de meilleur pronostic.

Prise en charge multidisciplinaire : objectif pondéral, psychothérapie, suivi prolongé.
En cas de grave dénutrition : repos au lit, supplémentation en phosphore, apports IV sans glucose, nutrition entérale (en l'absence d'alimentation spontanée).
Surveillance : hypoglycémie, hypokaliémie, syndrome de renutrition.

II. Boulimie

A. Diagnostic

1. Définitions

Il s'agit le plus souvent d'un adolescent plus âgé.

Il existe là aussi une prépondérance féminine.

La boulimie est définie (tableau 44.4) par la survenue récurrente d'accès hyperphagiques (appelés aussi crises de boulimie ou de gloutonnerie) suivis de comportements compensateurs pour éviter une prise de poids (vomissements provoqués, jeûne, prise de médicaments, exercice physique excessif, oubli volontaire d'insuline chez le diabétique).

Un accès hyperphagique correspond à une prise alimentaire importante, le plus souvent en cachette, avec sensation de perte de contrôle.

Lorsque les crises se répètent de nombreuses fois par jour, voire la nuit, on parle d'état de mal boulimique.

La boulimie ne se voit pas et doit être recherchée par l'interrogatoire (cf. questionnaire DFTCA).

On retrouve parfois des excoriations à la jonction métacarpophalangienne de la main dominante, signe de vomissements provoqués (signe de Russel), et/ou une parotidomégalie.

Tableau 44.4. Boulimie : définition selon le DSM-5.

A. Survenue récurrente d'accès hyperphagiques (crises de gloutonnerie). Un accès hyperphagique répond aux deux caractéristiques suivantes : 1. Absorption, en une période de temps limitée (ex. : moins de 2 heures), d'une quantité de nourriture largement supérieure à ce que la plupart des gens absorberaient en une période de temps similaire et dans les mêmes circonstances. 2. Sentiment d'une perte de contrôle sur le comportement alimentaire pendant la crise (ex. : sentiment de ne pas pouvoir s'arrêter de manger ou de ne pas pouvoir contrôler ce que l'on mange, ou la quantité que l'on mange).
B. Comportements compensatoires inappropriés et récurrents visant à prévenir la prise de poids, tels que : vomissements provoqués ; emploi abusif de laxatifs, diurétiques ou autres médicaments ; jeûne ; exercice physique excessif.
C. Les accès hyperphagiques et les comportements compensatoires inappropriés surviennent tous deux, en moyenne, au moins une fois par semaine pendant 3 mois.
D. L'estime de soi est influencée de manière excessive par le poids et la forme corporelle.
E. Le trouble ne survient pas exclusivement pendant des épisodes d'anorexie mentale.

2. Principales complications et anomalies métaboliques

La complication métabolique la plus fréquente est une **hypokaliémie**.

En cas de chronicité, la survenue de problèmes dentaires (anomalies de l'émail et des gencives) est fréquente.

Une œsophagite (Mallory-Weiss) est à rechercher et à traiter par IPP en cas de douleurs rétrosternales ou de vomissements sanglants.

B. Prise en charge thérapeutique

Elle doit être multidisciplinaire et personnalisée.

Elle reprend les mêmes principes que ceux de l'anorexie mentale. Les thérapies cognitivo-comportementales sont conseillées. Un traitement par inhibiteur de la recapture de la sérotonine (antidépresseur) peut être indiqué.

On veillera à informer le patient de prendre ses traitements médicamenteux à distance des vomissements (notamment le potassium ou la pilule le cas échéant).

Des conseils pour prévenir des lésions dentaires sont également nécessaires : surveillance par un dentiste informé, rinçage de la bouche avec une eau alcaline plutôt qu'un brossage de dents corrosif juste après un vomissement.

III. Hyperphagie boulimique

La principale différence avec la boulimie est qu'il n'existe pas de comportement visant à compenser la prise de poids (tableau 44.5).

Il faut savoir rechercher des crises de boulimie à l'interrogatoire chez tout adolescent changeant de couloir sur sa courbe de corpulence, avec une prise de poids trop rapide.
Une obésité peut rapidement se constituer.

Tableau 44.5. Hyperphagie boulimique : définition selon le DSM-5.

A. Survenue récurrente d'accès hyperphagiques (crises de gloutonnerie). Un accès hyperphagique répond aux deux caractéristiques suivantes : 1. Absorption, en une période de temps limitée (ex. : moins de 2 heures), d'une quantité de nourriture largement supérieure à ce que la plupart des gens absorberaient en une période de temps similaire et dans les mêmes circonstances. 2. Sentiment d'une perte de contrôle sur le comportement alimentaire pendant la crise (ex. : sentiment de ne pas pouvoir s'arrêter de manger, ou de ne pas pouvoir contrôler ce que l'on mange, ou la quantité que l'on mange).
B. Les accès hyperphagiques sont associés à au moins trois des caractéristiques suivantes : 1. Manger beaucoup plus rapidement que la normale. 2. Manger jusqu'à éprouver une sensation pénible de distension abdominale. 3. Manger de grandes quantités de nourriture en l'absence d'une sensation physique de faim. 4. Manger seul parce que l'on est gêné de la quantité de nourriture que l'on absorbe. 5. Se sentir dégoûté de soi-même, déprimé ou très coupable après avoir mangé.
C. Les accès hyperphagiques entraînent une détresse marquée.
D. Les accès hyperphagiques surviennent, en moyenne, au moins une fois par semaine pendant 3 mois.
E. Les accès hyperphagiques ne sont pas associés au recours régulier à des comportements compensatoires inappropriés comme dans la boulimie et ne surviennent pas exclusivement au cours de la boulimie ou de l'anorexie mentale.

Références

Alvin, P., 2013. Anorexies et boulimies à l'adolescence. fourth éd Doin, Paris.

American Psychiatric Association, 2015. DSM-5. Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux. Elsevier Masson, Paris. Traduction française coordonnée par M.-A. Crocq, J.-D. Guelfi.

De Tournemire, R., 2013. Les crises de boulimies à l'adolescence. Arch. Pediatr. 20, 1265–1270.

	Prise en charge de l'anorexie mentale : recommandations de bonne pratique. HAS, 2010. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-09/reco_anorexie_mentale.pdf
	Association française pour le développement des approches spécialisées des troubles du comportement alimentaire : AFDAS-TCA. www.anorexieboulimie-afdas.fr

Prise en charge de l'anorexie mentale : recommandations de bonne pratique. 2010. HAS. http : //www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-09/reco_anorexie_mentale.pdf.

Association française pour le développement des approches spécialisées des troubles du comportement alimentaire : AFDAS-TCA.www.anorexieboulimie-afdas.fr.



CHAPITRE 45

Risque et conduite suicidaires chez l'enfant et l'adolescent

Item et objectifs du CNCI

Item 348 – UE 11 – Risque et conduite suicidaires chez l'enfant et l'adolescent : identification et prise en charge

- Détecter les situations à risque suicidaire chez l'enfant et l'adolescent.
- Argumenter les principes de la prévention et de la prise en charge.

Avant de commencer…

Les conduites suicidaires chez l'enfant et l'adolescent sont un enjeu de santé publique en raison de leur fréquence, de leur possible gravité et des difficultés des mesures de prévention.
Le repérage des situations à risque et la prise en charge des tentatives de suicide sont les bases de la prévention du risque de répétition et de décès par suicide.
Les conduites suicidaires ne doivent pas être banalisées et ne sont « jamais à mettre sur le compte d'une crise d'adolescence ». Ces propos extraits du texte de Recommandations ANAES/HAS de 1998 restent d'actualité, ainsi que toutes les orientations de prise en charge.

I. Pour bien comprendre

A. Définitions

Un **suicide** est une mort volontaire par désir conscient ou non de se donner la mort.

Une **tentative de suicide** (TS) est un acte intentionnel ayant pour but de se donner la mort, mais sans y parvenir : il s'agit d'un *suicide inabouti*, quelle qu'en soit la raison.
Une **intoxication médicamenteuse volontaire** est une TS par absorption de médicaments.

Les **idées** ou **idéations suicidaires** sont le fait de penser au suicide comme une issue possible dans un contexte de souffrance morale.

Une **crise suicidaire** est une crise psychique dont le risque majeur est le suicide.
Les **équivalents suicidaires** sont des conduites à risque où la vie du sujet peut être mise en jeu sans expression d'un désir ou d'une volonté de se donner la mort.

B. Épidémiologie

Les données sont issues en France des publications Inserm et des Baromètres Santé jeunes. Elles ne sont pas à connaître dans leur détail pour l'ECNi.

Le **suicide** est chez les adolescents la deuxième cause de mortalité, loin derrière les accidents. Les suicides sont rares chez les moins de 14 ans, entre 30 et 40 décès annuels. Dans la tranche des 15–24 ans, le taux de suicide est de 5,7 pour 100 000, soit 430 décès en 2013, dont 313 garçons. Ce nombre (sous-estimé comme aux autres âges) est bien plus faible que parmi les plus âgés (le taux de suicide tous âges confondus en France est de 15,3 pour 100 000, soit un peu moins de 10 000 décès annuels) et a diminué depuis le milieu des années 1990.

Les modes de suicide sont par ordre de fréquence : pendaison, armes à feu, intoxication, saut d'un lieu élevé. Le sexe masculin est surreprésenté. Une comorbidité psychiatrique (dépression majeure, psychose) est retrouvée dans 60 à 90 % des cas des suicidés, sans prise en charge antérieure deux fois sur trois.

L'évaluation épidémiologique des **tentatives de suicide** (TS) est difficile : le nombre souvent évoqué de 40 000 par an chez les sujets âgés de moins de 24 ans est tiré d'une extrapolation datant des années 1970. L'incidence augmente à partir de 11 ans. Contrairement aux suicides, les TS concernent majoritairement les filles (75 % des cas). Les Baromètres Santé et les enquêtes ESPAD retrouvent un taux déclaratif de TS (« avoir fait au moins une TS ») chez les 15–19 ans de l'ordre de 5 à 10 %.

Le mode de TS est majoritairement médicamenteux (8 sur 10). Les produits utilisés sont principalement des psychotropes (souvent prescrits à l'adolescent lui-même dans les semaines précédant l'acte); le paracétamol est le deuxième médicament utilisé. L'intoxication est parfois polymédicamenteuse et/ou associée à d'autres substances comme l'alcool (25 %) ou une autre drogue.

Moins de 1 TS sur 5 conduirait à une hospitalisation. Le taux de récidive après TS varie entre 10 et 40 %, surtout dans la première année, et semble en partie lié à l'absence de prise en charge après l'acte initial. Le risque de décès par mort violente serait multiplié par 20 dans les 5 années qui suivent une première TS.

Les **idéations suicidaires** sont d'évaluation épidémiologique encore plus difficile. Chez les sujets de 15–19 ans, 5 à 7 % des garçons et 11 à 13 % des filles reconnaissent avoir eu des idées suicidaires au cours de l'année précédente.

Distinguer les différentes terminologies.
Les principes de prise en charge et de prévention sont très liés. Les liens entre idéations suicidaires, tentatives de suicide et suicides sont forts.

II. Détecter les situations à risque suicidaire

A. Quand évaluer le risque suicidaire ?

Il doit être évalué chez tout adolescent vu en consultation, quel qu'en soit le motif.

Les consultations sont peu nombreuses pendant l'adolescence et doivent permettent d'apprécier l'état de santé global de l'adolescent, sur le plan physique et psychique. Pour cela, la consultation doit aussi comporter un temps avec l'adolescent seul.

Les questions concernant le repérage de facteurs de risque suicidaire doivent s'intégrer dans la même démarche que le dialogue autour du mode de vie, des consommations de produits ou de la sexualité.

Repérer des facteurs de risque suicidaire à chaque consultation avec l'adolescent.

B. Quels facteurs de risque rechercher ?

Aucun facteur de risque ne peut être suffisant à lui seul pour expliquer une TS. Les facteurs de risque sont multiples.

Facteurs de risque familiaux :

- perturbations affectives réactionnelles à une situation familiale dégradée : difficultés de communication dans la famille, dissociation parentale, placement en foyer, deuil récent ;
- antécédents familiaux de TS ou de suicide ;
- antécédents familiaux d'affections psychiatriques, d'alcoolisme.

Facteurs de risque personnels :

- antécédents de maltraitance ou d'abus sexuels ;
- abus de drogues, de tabac, d'alcool, de médicaments psychotropes ;
- maladies chroniques, notamment asthme, diabète, obésité, épilepsie ;
- difficultés scolaires, harcèlement, absentéisme ou déscolarisation ;
- homosexualité ou trouble de l'orientation sexuelle.

Facteurs de risque psychologiques :

- troubles du comportement, impulsivité, conduites violentes et à risque, fugues ;
- antécédent personnel de TS ;
- idéations suicidaires ;
- humeur dépressive, désinvestissement relationnel ou scolaire, dépression ;
- troubles psychotiques (épisodes délirants aigus ou formes débutantes de schizophrénie) ;
- troubles du comportement alimentaire (boulimie).

Identifier avant tout : antécédents de TS, humeur dépressive, idées suicidaires ou de mort.

C. Qui est l'adolescent suicidant ?

La tentative de suicide est une attaque du corps au cours d'un acte souvent impulsif. Il s'agit généralement d'une tentative d'échapper à une situation vécue comme insupportable. Elle peut aussi constituer une tentative extrême de « maîtrise du corps en cours de sexualisation ».

L'adolescent suicidant n'a pas de profil de personnalité ni de pathologie psychiatrique uniques. Il est fréquent qu'il ne présente pas de pathologie psychiatrique. Le contexte présuicidaire est souvent marqué par des changements récents ou des facteurs déclenchants qui doivent alerter : rupture relationnelle, décrochage scolaire, troubles du sommeil, accidents, plaintes somatiques, survenue ou majoration d'une consommation de toxiques.

La connaissance des facteurs de risque et de ces éléments contextuels doit permettre :

- d'évoquer le risque de passage à l'acte suicidaire ou le risque de récidive après un premier geste ;
- d'en évaluer la gravité et le degré d'urgence.

Les conduites suicidaires modifient l'équilibre familial antérieur et entraînent soit des remaniements positifs, soit une plus grande rigidité des mécanismes interactifs familiaux.

Deux caractéristiques de la réaction familiale ont un impact favorable sur la prise en charge ultérieure : la capacité à reconnaître la gravité de l'acte (opposée à la banalisation) ; la capacité à reconnaître la souffrance psychique de chacun (opposée au déni de cette souffrance).

Dans les jours qui suivent le passage à l'acte, survient le plus souvent une amélioration symptomatique qui ne doit pas faire surseoir à la nécessité d'un suivi au long cours de l'adolescent et de sa famille.

Deux questions : risque de passage à l'acte suicidaire et risque de récidive après un geste suicidaire.

III. Argumenter les principes de prise en charge et de prévention

A. Principes de prise en charge des tentatives de suicide

1. Hospitalisation recommandée

Toute TS de l'enfant et de l'adolescent, quelle qu'en soit la gravité immédiate, devrait conduire à un temps d'évaluation hospitalière.

Pourtant, moins de 20 % des TS de l'adolescent conduisent à une hospitalisation. Plusieurs raisons expliquent ce constat : absence de repérage de l'acte, banalisation par l'entourage, réticences des familles ou des médecins, absence d'organisation des services d'accueil, absence de place hospitalière ou de structure adaptée aux adolescents.

Il n'existe pourtant pas de parallélisme entre la gravité immédiate de la TS et l'évolution ultérieure. L'intérêt de l'hospitalisation a été confirmé par des études prospectives et rétrospectives portant notamment sur le risque de récidive et l'adaptation sociale.

Le lieu d'hospitalisation est le plus possible adapté à l'âge de l'enfant ou de l'adolescent.

Les unités polyvalentes de soins pour adolescents se développent en France. Beaucoup d'enfants et adolescents sont hospitalisés après une TS en secteur pédiatrique où interviennent des unités de psychiatrie de liaison.

L'hospitalisation d'un adolescent pour TS est un « moment à ne pas rater ». Elle permet les évaluations indispensables et « entérine aussi la notion de crise », ce qui est nécessaire à la prise en charge en offrant un lieu tiers en dehors de sa famille.

2. Évaluation « triple » : somatique, psychique et sociale

Évaluation somatique

Dès le service d'urgence, l'objectif est de prendre en charge le retentissement physique immédiat et d'expliquer les raisons de l'hospitalisation.

L'évaluation somatique initiale permet de mesurer les conséquences physiques de la TS pouvant faire l'objet d'une prise en charge : recherche et traitement d'une intoxication (voir chapitre 71), surveillance en réanimation selon l'état clinique et les risques induits, prise en charge traumatologique, etc. L'équipe des urgences exerce un rôle de réparation du corps, sans aucun jugement de valeur sur le geste suicidaire.

L'intervention de l'équipe multidisciplinaire qui prendra en charge ultérieurement l'enfant ou l'adolescent est souhaitable dès ce temps de l'urgence. Des explications sont données aux parents sur la nécessité d'une hospitalisation.

Au cours de l'hospitalisation, l'évaluation somatique est poursuivie. Des comorbidités physiques sont recherchées. L'évaluation du développement pubertaire, celle de la croissance staturo-pondérale sont indispensables. On recherche aussi des scarifications ou des automutilations. Des conduites à risque (relations sexuelles à risque d'IST ou de grossesse, consommation de toxique, conduites ordaliques…) sont recherchées. Il peut parfois être utile de proposer un dépistage des IST ou encore un test de grossesse. La prescription d'une contraception se pose parfois.

Tout ceci doit se faire en parfaite confidentialité avec l'adolescent. L'examen du corps permet souvent d'initier un dialogue autour des problèmes de l'adolescent. « Le corps est le moyen d'agir et la cible des agissements. »

Évaluation psychologique

Elle a lieu dès que possible, en tenant compte de l'état physique de l'adolescent. Elle doit être systématique et articulée avec la prise en charge ultérieure et implique l'intervention d'un psychologue, d'un psychiatre ou d'un pédiatre/généraliste spécialisé dans la médecine de l'adolescent.

Il est important d'analyser et de rechercher des antécédents de traumatisme psychique ou physique : maltraitance sexuelle, psychologique ou physique, carences, événements douloureux.

On recherche aussi une comorbidité psychiatrique (notamment dépression, psychose, TCA, trouble grave de la personnalité) et les **facteurs de risque de récidive à court terme** :

- forte intentionnalité suicidaire : préméditation et dissimulation du geste suicidaire, persistance d'idées suicidaires, moyen violent utilisé et encore disponible ;
- antécédents de TS, en particulier dans le jeune âge, antécédents de TS dans l'entourage ;
- absence de facteur déclenchant explicite ;
- pathologie psychiatrique, en premier lieu les états dépressifs ;
- abus sexuels, maltraitance ;
- conduites violentes et comportements à risque, prise de drogues, abus régulier d'alcool ;
- entourage violent ou n'offrant pas d'étayage.

Des évaluations complémentaires sont parfois nécessaires à l'aide de tests projectifs pour le dépistage des pathologies psychiatriques.

Évaluation sociale

Cette évaluation est toujours nécessaire, en lien si besoin avec le service social.

Elle précise le contexte familial, scolaire, professionnel et éducatif. On évalue les conditions de vie de l'adolescent : vie en famille ou en collectivité, difficultés d'insertion. Un réel travail de liaison sociale est aussi souvent nécessaire autour des adolescents en grande difficulté : recherche de prises en charge précédentes, contacts avec les éducateurs d'un foyer ou de l'Aide sociale à l'enfance…

La crise est souvent l'occasion de révéler des difficultés familiales. L'hospitalisation permet d'évaluer la souffrance familiale et parfois de réduire les clivages entre l'adolescent et sa famille.

3. Multidisciplinarité

La prise en charge hospitalière doit être globale et associer plusieurs intervenants, à adapter individuellement à chaque adolescent. Elle doit répondre à des règles institutionnelles de travail en équipe et de recherche de continuité des soins.

Le soin institutionnel pendant le séjour hospitalier a été comparé par certains à de véritables « soins intensifs » psychiques autour de trois dimensions :

- travail individuel de l'adolescent qui amorce un travail d'élaboration psychique ;
- travail de groupe avec confrontation aux pairs hospitalisés ;
- travail avec la famille autour de la crise familiale qui accompagne cette crise suicidaire.

4. Faible place des médicaments à visée psychiatrique

Aucun médicament n'a d'action spécifique sur le risque de récidive suicidaire.

La tentative de suicide ne constitue pas une indication à utiliser des antidépresseurs ou des sédatifs.

Au contraire, l'instauration d'un traitement antidépresseur peut lever l'inhibition et favoriser les récidives de TS ou le suicide. La prescription de psychotropes dans ce contexte doit être limitée et seulement décidée par des médecins expérimentés.

Il n'est pas rare chez les adolescents suicidants de constater des éléments dépressifs qui ne s'intègrent pas dans le cadre d'un réel épisode dépressif. Même en cas d'épisode dépressif, le premier traitement doit être la psychothérapie, en dehors de quelques rares situations.

5. Organisation du suivi ultérieur

L'hospitalisation initiale n'a de sens que si elle s'articule avec un suivi ambulatoire. Cette articulation nécessite un travail d'accompagnement et de liaison du référent ou de l'équipe hospitalière qui organise la prise en charge ultérieure.

Des facteurs de réussite de cette orientation ont été mis en évidence : durée de séjour hospitalier suffisante, nombre suffisant d'entretiens pendant l'hospitalisation, identification d'un référent hospitalier, existence d'un lien réel entre l'hôpital et l'intervenant ultérieur, prise de rendez-vous immédiate au cours de l'hospitalisation.

Il est important que la première consultation de suite soit proche de la sortie (2 à 7 jours). La plupart des équipes hospitalières proposent actuellement des consultations relais faites par l'équipe initiale et une transition « présentée et personnalisée » à l'équipe de soins ultérieurs. Les modalités de soins psychothérapiques sont adaptées à l'adolescent.

La préparation de la sortie d'hospitalisation associe la famille. Les parents participent aux orientations du projet de soins ; l'indication d'une thérapie familiale peut parfois être posée. Leur adhésion au projet est un facteur important d'observance. Le soutien aux familles angoissées par le risque de récidive est nécessaire.

Le médecin traitant peut être associé à la prise en charge de l'adolescent si celui-ci le souhaite. Il aide l'adolescent et sa famille dans cette période post-crise et favorise l'observance de l'adolescent à la prise en charge proposée.

La liaison scolaire peut se faire dans le respect d'une stricte confidentialité, imposant de ne transmettre des informations qu'au médecin scolaire lié par le secret médical. Cette liaison peut être nécessaire si des problèmes importants autour de la scolarité ont été détectés pendant l'hospitalisation. Le lien doit être accepté par l'adolescent et sa famille.

La liaison sociale permet d'organiser la sortie des adolescents en difficultés : lien avec les éducateurs qui suivaient l'adolescent avant la crise, mise en place d'une mesure d'aide éducative en cas de repérage d'une situation sociale dégradée.

La prise en charge de l'adolescent suicidant doit permettre d'améliorer significativement des éléments du contexte (personnel, familial, social) qui avaient conduit à la tentative de suicide.

Les Maisons des adolescents ont une place dans ce réseau de soin autour des risques suicidaires.

Elles peuvent par leur accessibilité et leur forte fréquentation être des lieux de relais dans le parcours des adolescents.

Une TS de l'adolescent ne doit jamais être banalisée.
Hospitalisation recommandée pour toute TS. Évaluations multidisciplinaires « somatique + psychologique + sociale ». Utilisation très rare des psychotropes.
Organisation du suivi : consultation proche de la sortie, adhésion de la famille, liens avec le médecin traitant et les autres intervenants extérieurs à l'hôpital.

B. Prévention

1. Prévention primaire

Elle concerne les adolescents sans risque suicidaire immédiat mais avec facteur(s) de risque.

La période de l'adolescence est une période de remaniements importants qui peuvent fragiliser et exposer à des risques. Tout professionnel de santé travaillant auprès d'adolescents doit savoir repérer la souffrance psychique des adolescents et les facteurs de risque suicidaire.

On recherchera tout particulièrement un infléchissement des résultats scolaires, une hyperactivité, des troubles du comportement alimentaire, des prises de risque notamment sexuel, une violence sur soi et sur autrui, des fugues.

L'utilisation d'un guide d'entretien psychosocial type HEADSS est très utile (tableau 45.1).

Tableau 45.1. Guide d'entretien psychosocial : HEADSS.

Habitation	Conditions de vie familiale
Éducation	Scolarité
Activités	Relations avec les pairs/Sport/Activités extrascolaires
Drogues	Consommation de toxiques, alcool, tabac
Sexualité	Vie sexuelle et puberté
Suicide/Dépression	Idées suicidaires/Antécédents de TS/Signes de dépression

Selon Goldenring J. Adapté par Cohen E., Mackenzie R.G., Yates G.L. HEADSS, a psychosocial risk assessment instrument : implications for designing effective intervention programs for runaway youth. J Adolesc Health, 1991 ; 12 : 539–44.

2. Prévention secondaire

C'est la prise en charge du risque suicidaire avant sa concrétisation en acte.

Dès l'idéation suicidaire, la prise en charge doit être organisée à partir du premier médecin ou professionnel de santé qui a recueilli la plainte de l'adolescent. Cela nécessite une formation suffisante et une connaissance du réseau local d'aide et de soins pour les adolescents (réseau local propre, services de santé mentale, Maisons des adolescents, etc.).

Les moyens de prise en charge sont les mêmes qu'après une TS mais la mobilisation familiale est souvent moins forte qu'en cas de TS.

3. Prévention tertiaire

C'est éviter le risque de récidive suicidaire après un premier geste suicidaire, et donc le risque de mortalité par suicide à court ou moyen terme.

Ceci nécessite de prendre en charge le risque vital initial, de savoir reconnaître le geste suicidaire, d'organiser la prise en charge avec (ou sans) hospitalisation initiale, et d'organiser le suivi ultérieur.

Prévention primaire : repérage des facteurs de risque de souffrance psychique.
Prévention secondaire : accompagnement dès l'identification d'idées suicidaires.
Prévention tertiaire : sauvetage somatique, évaluation multidisciplinaire, suivi rapproché.

Références

Alvin, P., 2011. L'envie de mourir, l'envie de vivre, 2e éd Doin, Paris.

De Kernier, N., Canoui, P., Golse, B., 2010. Prise en charge des adolescents hospitalisés à la suite d'un geste suicidaire ou d'une menace suicidaire. Arch. Pediatr. 17, 435–441.

De Tournemire, R., 2010. Suicides et tentatives de suicide à l'adolescence : données épidémiologiques, comment s'y retrouver ? Arch. Pediatr. 17, 1202–1209.

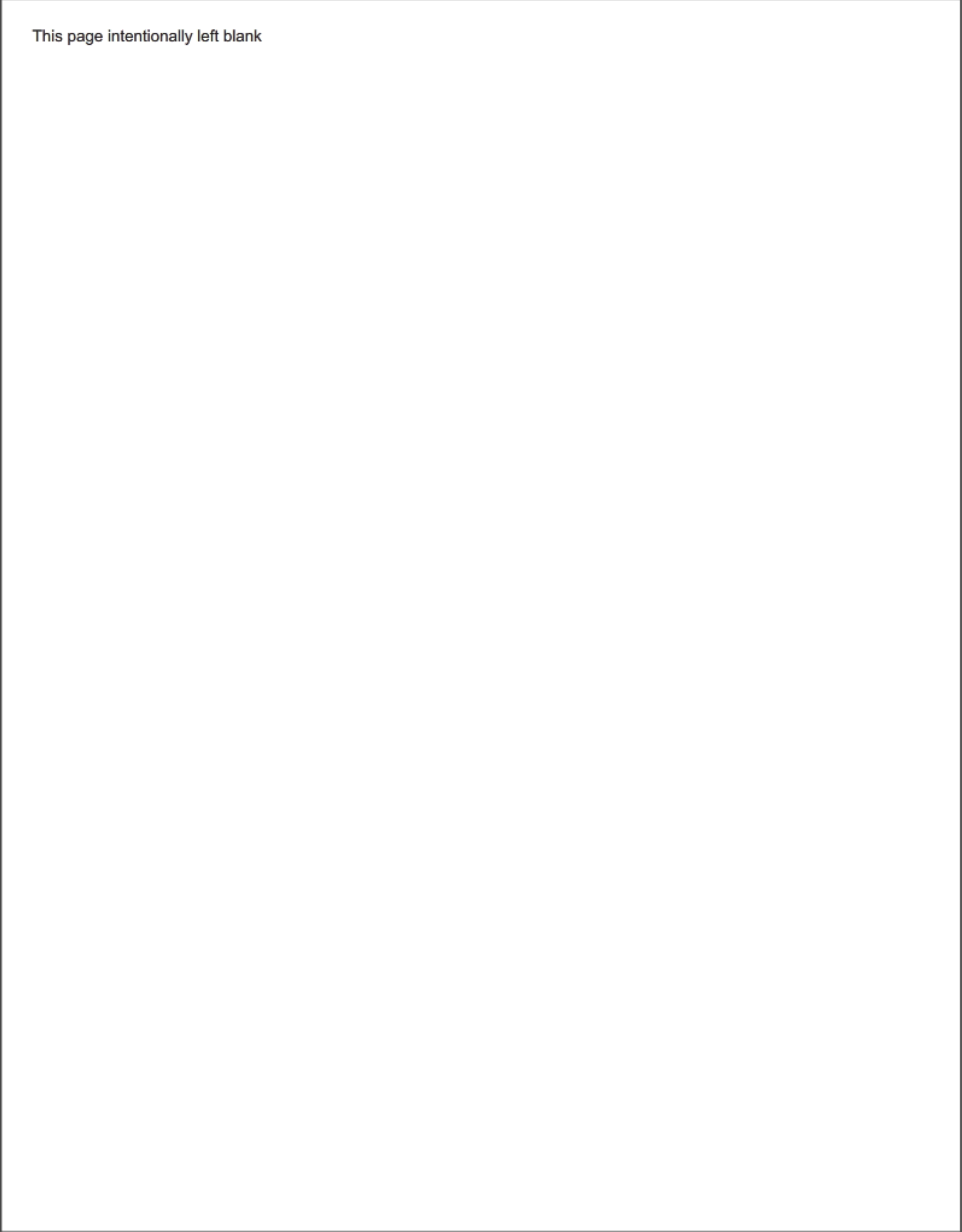
Duverger, Ph., 2011. Psychopathologie en service de pédiatrie : pédopsychiatrie de liaison. Elsevier Masson, Paris.

Giraud, P., Fortanier, C., Fabre, G., et al., 2013. Tentatives de suicide : étude descriptive d'une cohorte de 517 adolescents de moins de 15 ans et 3 mois. Arch. Pediatr. 20, 608–615.

	Prise en charge hospitalière des adolescents après une tentative de suicide. Recommandations professionnelles. ANAES, 1998. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/suicidecourt.pdf
	Manifestations dépressives à l'adolescence : repérage, diagnostic et prise en charge en soins de premier recours. HAS, 2014. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2014-12/manifestations_depressives_recommandations.pdf

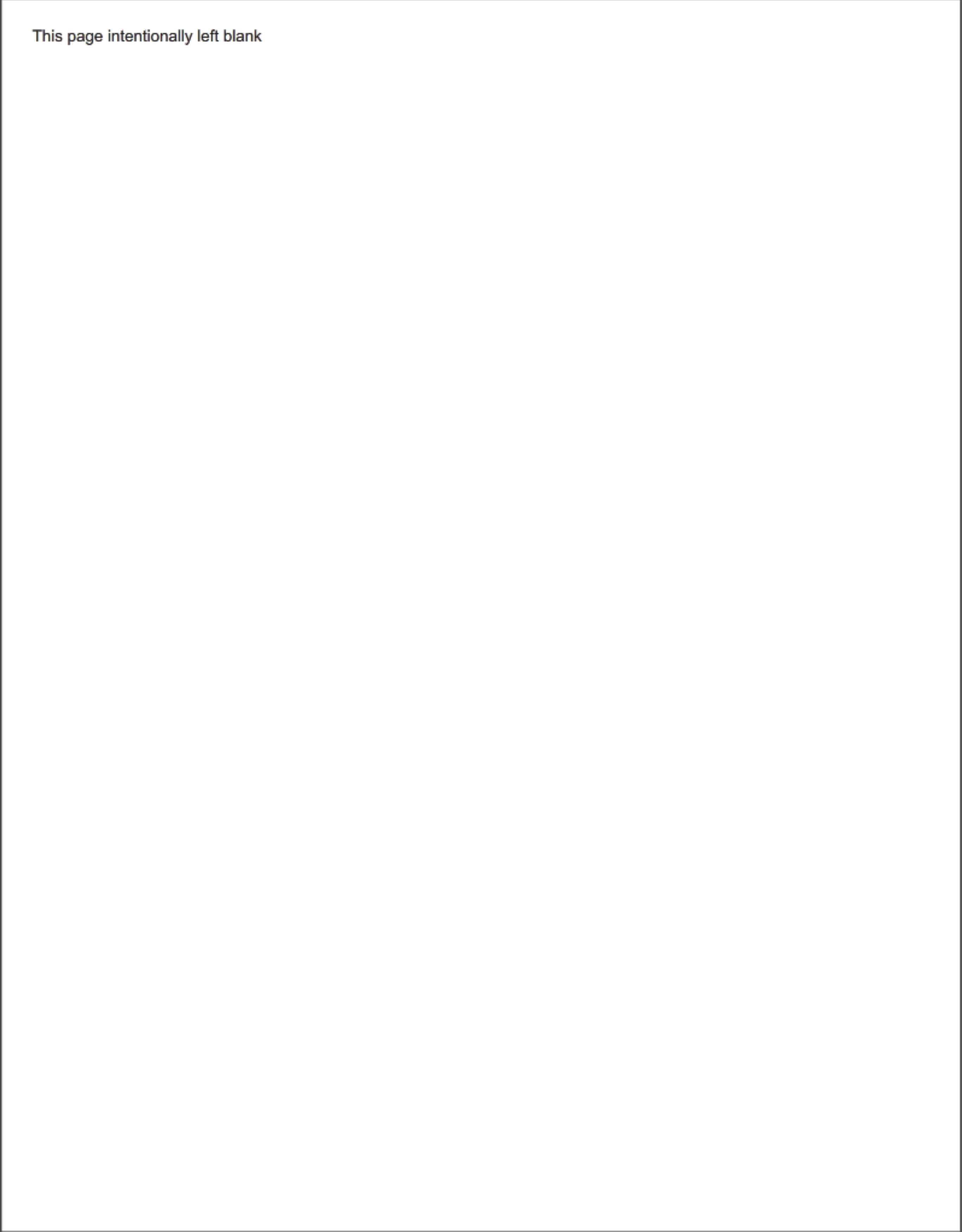
Prise en charge hospitalière des adolescents après une tentative de suicide. Recommandations professionnelles. 1998. ANAES. http : //www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/suicide-court.pdf.

Manifestations dépressives à l'adolescence : repérage, diagnostic et prise en charge en soins de premier recours. 2014. HAS. http : //www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2014-12/manifestations_depressives_recommandations.pdf.


This page intentionally left blank



Néonatologie



This page intentionally left blank

CHAPITRE

46

Prise en charge du nouveau-né

Items et objectifs du CNCI

Item 31 – UE 2 – Évaluation et soins du nouveau-né à terme

- Réaliser un examen complet du nouveau-né à terme.
- Reconnaître les situations nécessitant une prise en charge spécialisée.
- Reconnaître et diagnostiquer une infection pendant le premier mois de vie.
- Promouvoir la qualité des premiers liens affectifs parents-enfant.
- Expliquer aux parents les bases de la puériculture et les informer des mesures de prévention à mettre en œuvre dans les deux premières années de la vie.

Item 29 – UE 2 – Prématurité et retard de croissance intra-utérin : facteurs de risque et prévention

- Expliquer les principaux facteurs de risque et les éléments de prévention.
- Décrire les principales complications et les principaux facteurs pronostiques.

Item 26 – UE 2 – Prévention des risques fœtaux : infection, médicaments, toxiques, irradiation

- Expliquer les éléments de prévention vis-à-vis des infections à risque fœtal.
- Donner une information sur les risques liés au tabagisme, à l'alcool, à la prise de médicaments ou de drogues (substances psychoactives), à l'irradiation maternelle pour la mère et le fœtus.

Item 32 – UE 2 – Allaitement maternel

- Expliquer les modalités et argumenter les spécificités de l'allaitement maternel.
- Préciser les complications éventuelles et leur prévention.

Item 165 – UE 6 – Infections à VIH

- Dépister une infection à VIH au cours de la grossesse et en organiser la prise en charge.

Avant de commencer…

Le nouveau-né est un enfant âgé de moins de 28 jours.
La naissance est marquée par le passage de la vie intra-utérine à la vie aérienne, et d'un état de dépendance totale à l'autonomie. Cette transition met en jeu des phénomènes d'adaptation, rapides et vitaux pour la respiration et la circulation, plus progressifs pour d'autres fonctions.

Objectifs principaux de la prise en charge du nouveau-né :

- prévenir des risques spécifiques par l'anamnèse obstétricale ;
- vérifier la qualité de l'adaptation à la vie extra-utérine et s'assurer de la normalité des grandes fonctions physiologiques ;

- apprécier la maturité et la trophicité;
- dépister d'éventuelles anomalies ou malformations congénitales;
- repérer des facteurs de risque individuels;
- diagnostiquer et traiter les pathologies de la période néonatale précoce;
- s'assurer du développement d'une relation mère-enfant satisfaisante;
- donner des conseils de puériculture appropriés et répondre aux questions des parents.

I. Évaluation clinique du nouveau-né à terme

A. En salle de naissance

1. Soins systématiques pour tout nouveau-né

Généralités

L'anticipation de toute situation susceptible d'être à risque immédiat est la règle.

Le **dossier obstétrical** comporte des données indispensables : les antécédents familiaux et particulièrement ceux de la mère (gynéco-obstétricaux et médicaux, notamment affections chroniques susceptibles de retentir sur la santé de l'enfant, sérologies, groupe sanguin), le suivi de la grossesse, les échographies, le terme (= âge gestationnel), les éventuelles anomalies dépistées par un diagnostic anténatal, l'état clinique de la mère (dont signes d'infection) et le monitoring cardiaque fœtal durant l'accouchement.

Chaque naissance nécessite la présence d'au moins une personne entraînée (sage-femme ou pédiatre) aux premiers gestes de prise en charge, et s'occupant uniquement de ce nouveau-né (une personne par enfant en cas de naissances multiples).

Certains gestes sont systématiques (tableau 46.1), notamment un examen clinique précoce, appareil par appareil, qui a pour objectif d'apprécier non seulement la qualité de l'adaptation à la vie extra-utérine, mais aussi d'éliminer une anomalie morphologique, nécessitant une prise en charge rapide.

Tableau 46.1. Soins systématiques en salle de naissance du nouveau-né à terme bien portant.

Dans un premier temps, dès la naissance de l'enfant
– Clampage et section du cordon – Évaluation de la vitalité de l'enfant (score d'Apgar à 1, 5 et 10 minutes) – Placement sur le ventre de la mère en peau à peau (si l'état de l'enfant et de la mère le permet) séchage soigneux, bonnet (prévention de l'hypothermie) – Mise au sein dans la première heure de vie si la mère souhaite allaiter
Dans un deuxième temps, mais avant le départ de la salle de naissance pour les suites de couches
– Examen clinique initial, qui sera répété au cours du séjour en maternité – Mesure des paramètres de naissance (TN, PN, PCN) et consignation dans le carnet de santé – Soins du cordon et vérification de la présence de 2 artères et 1 veine ombilicales – Désinfection oculaire par collyre antibiotique si antécédent et/ou facteur de risque d'IST chez les parents – Administration de vitamine K1 *per os* – Mise en place de bracelets d'identification

Précisions à propos de certaines étapes

Le **score d'Apgar** (tableau 46.2) est établi à 1, 5 et 10 minutes de vie.

Tableau 46.2. Score d'Apgar.

Paramètres	0	1	2
Battements cardiaques	Absents	< 100/min	≥ 100/min
Mouvements respiratoires	Absents	Lents, irréguliers	Vigoureux, avec cris
Tonus musculaire	Nul	Faible (légère flexion des extrémités)	Fort (quadriflexion, mouvements actifs)
Coloration	Globalement bleue ou pâle	Corps rose Extrémités bleues	Globalement rose
Réactivité à la stimulation	Nulle	Faible (grimace)	Vive (cris, toux)

La cotation de ce score comprend cinq paramètres chiffrés de 0 à 2, permettant d'évaluer la qualité de l'adaptation du nouveau-né à la vie extra-utérine : fréquence cardiaque (pouls au cordon), mouvements respiratoires, réactivité, tonus musculaire, coloration. Le nouveau-né normal a un score d'Apgar ≥ 7.

La **prévention de l'hypothermie** est essentielle. L'enfant doit naître dans une atmosphère chaude (≈24 °C), et bénéficier d'un séchage soigneux avec un linge propre stérile. Le nouveau-né normal est ensuite placé en peau à peau sur la poitrine de sa mère (avec surveillance); si son état nécessite des soins urgents, il est placé sur une table radiante.

Les **soins du cordon ombilical** consistent en la pose d'un clamp, la section avec ciseaux stériles et désinfection de la zone de section, la vérification de la présence de deux artères et d'une veine ombilicales, puis la protection par une compresse stérile.
Une **antibioprophylaxie conjonctivale** est recommandée, en cas d'antécédents et/ou de facteurs de risque d'IST (grossesse non ou mal suivie) chez les parents.

La recherche d'une atrésie des choanes par une sonde d'aspiration n'est effectuée qu'en présence d'une dyspnée inspiratoire et/ou d'une désaturation qui se lève aux cris.
Le test à la seringue, qui consiste à injecter rapidement de l'air dans une sonde orogastrique à la recherche d'un bruit aérique au niveau du creux épigastrique et qui permet d'éliminer une atrésie de l'œsophage, est effectué uniquement sur signes d'appel : notion d'un hydramnios, hypersialorrhée, malaise aux premiers repas.
La perméabilité anale est vérifiée par l'inspection et l'émission de méconium dans un délai normal (<48 heures).

Retenir le tableau de synthèse concernant les soins systématiques (tableau 46.1).

2. Assistance à l'adaptation à la vie extra-utérine

À sa naissance, un enfant peut être placé en peau à peau sur la poitrine de sa mère si toutes les conditions suivantes sont remplies (recommandations de l'ILCOR, *International Liaison Committee on Ressuscitation*) :

- il est à terme;
- il crie ou respire;
- il a un tonus musculaire normal.

Dans les autres cas, il nécessite une prise en charge sur table radiante pour évaluer ses besoins d'assistance. Entre 6 et 10 % des nouveau-nés nécessitent une assistance spécifique (Fig. 46.1, voir cahier couleur).

En l'absence de mouvements respiratoires efficaces, cyanose et/ou bradycardie, les manœuvres de réanimation à effectuer sont codifiées et comportent :

- aspiration rhinopharyngée ;
- stimulation (séchage, frottage du dos, chiquenaudes sur les plantes des pieds), ne devant pas retarder une ventilation ;
- ventilation en pression positive au masque ; en l'absence d'amélioration : intubation trachéale et ventilation sur tube endotrachéal ;
- massage cardiaque externe en cas de persistance d'une bradycardie (FC < 60/min) malgré une ventilation efficace ; voire administration d'adrénaline.

Seulement 1 % des nouveau-nés nécessitent des manœuvres de réanimation lourdes.
Pour la majorité des nouveau-nés, la désobstruction des voies aériennes supérieures et la ventilation au masque suffisent à normaliser l'état clinique.

Mauvaise adaptation à la vie extra-utérine : nécessité de manœuvres de réanimation.

B. Examen clinique du nouveau-né

1. Généralités

Tout nouveau-né bénéficie d'un examen clinique complet en salle de naissance avant son transfert dans le service des suites de couches avec sa mère.

Au moins un autre examen complet est effectué pendant le séjour à la maternité. Obligatoire avant le 8e jour de vie, ce dernier est consigné dans le carnet de santé et permet d'établir le premier certificat de santé (certificat du 8e jour).
Il est effectué en présence de la mère ou des deux parents, dans une pièce claire, suffisamment chauffée, avant un repas de préférence ou au moment d'un soin, lorsque l'enfant est bien éveillé, et en respectant les règles d'hygiène.

2. Aspect général

La **température** axillaire doit être prise à chaque examen. La définition de la fièvre est la même que chez tout enfant, soit une température ≥ à 38 °C. Une fièvre à cet âge est une urgence diagnostique, et nécessite de débuter une antibiothérapie probabiliste (voir *infra*).

Les **mensurations de naissance** — poids, taille et périmètre crânien (PC) — sont essentielles à prendre et à reporter sur les courbes de croissance pour déterminer la trophicité : comparaison aux courbes de croissance de référence pour la population ou à des courbes personnalisées prenant en compte la parité, le poids et la taille de la mère (courbes AUDIPOG en France).
Un nouveau-né à terme pèse en moyenne 3 500 g, a une taille de 50 cm et un PC de 35 cm. On considère comme normaux les poids compris entre 2 500 et 4 200 g, et les tailles comprises entre 46 et 52 cm.

L'**inspection** de l'enfant est très informative.
La coloration est un excellent reflet du fonctionnement des appareils cardiovasculaire et respiratoire. La peau du nouveau-né est généralement rose vif voire rouge, à l'exception des extrémités qui peuvent garder un aspect cyanique dans les heures qui suivent la naissance (acrocyanose).

Au repos, l'enfant est en flexion des quatre membres (fig. 46.2). La gesticulation spontanée est symétrique, les mouvements sont harmonieux. Le cri est clair et vigoureux. Le nouveau-né normal est vigilant, actif, tonique, capable d'interactions visuelles et auditives.

Un syndrome dysmorphique peut être constaté ; des anomalies échographiques anténatales ont pu être révélatrices (par exemple, trisomie 21).

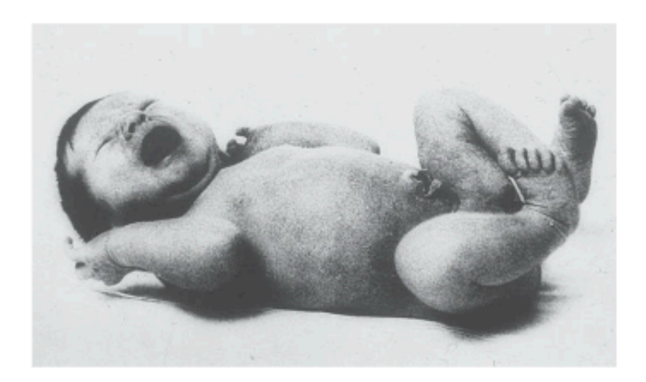


Fig. 46.2. Nouveau-né à terme.

3. Examen cardiovasculaire

La fréquence cardiaque au repos (en l'absence de pleurs) varie entre 120 et 160 par minute.

Le temps de recoloration cutanée (évalué au niveau du thorax) doit être strictement inférieur à 3 secondes.

La palpation des **pouls**, notamment fémoraux, doit être systématique. La perception plus faible voire l'absence des pouls fémoraux doit faire évoquer une coarctation de l'aorte.

L'audition d'un **souffle cardiaque** systolique dans les 2 premiers jours de vie n'est pas rare. Il peut nécessiter la réalisation d'une échographie cardiaque et une surveillance spécifique (voir chapitre 67).

L'auscultation du crâne, au niveau de la fontanelle antérieure, recherche un souffle vasculaire qui doit faire évoquer une malformation artérioveineuse.

4. Examen pulmonaire

La respiration normale est nasale, silencieuse, régulière, parfois périodique, sans signes de lutte respiratoire (évalués par le score de Silverman, voir tableau 46.6).

La fréquence respiratoire au repos (en l'absence de pleurs) varie entre 40 et 60 par minute.

5. Examen du tronc, de l'abdomen et des orifices herniaires

Une hypertrophie mammaire (avec éventuellement une sécrétion lactée) n'est pas pathologique (crise génitale liée à l'imprégnation hormonale passive *in utero*).

L'**abdomen** est souple, souvent un peu météorisé.

Le foie est souvent palpable et peut dépasser le rebord costal de 1 à 2 cm. Le pôle inférieur de la rate et les reins peuvent être parfois perçus.

Un diastasis des muscles droits est banal. La présence d'une hernie ombilicale ne justifie d'aucun traitement, la fermeture de l'anneau s'effectuant spontanément avant l'âge de 2 ans.

On doit noter l'absence de globe vésical, l'heure de la première miction, et la qualité du jet urinaire chez le garçon (une miction en goutte à goutte évoque une malformation urétrale). Les premières urines doivent être émises avant 24 heures de vie.

Le **méconium** correspond aux premières selles du nouveau-né. Épais et collant, de couleur noirâtre, il est normalement émis avant 48 heures de vie. La marge anale (aspect, position de l'anus) doit être soigneusement examinée pour éliminer une malformation anorectale. En cas de doute, ou de retard à l'émission du méconium, le passage d'une sonde permet de vérifier la perméabilité de l'anus.

Le **cordon ombilical** comprend deux artères et une veine.

La chute du cordon ombilical intervient dans un délai variable, en moyenne vers le 10e jour. Une chute retardée (au-delà de 1 mois de vie) doit faire rechercher un déficit immunitaire.

6. Examen des organes génitaux externes

Leur examen attentif vérifie l'absence d'**anomalie de la différenciation sexuelle**. Toute anomalie doit être reconnue et prise en charge dès les premières heures de vie, afin de ne pas déclarer de façon erronée un sexe déterminé ni méconnaître une hyperplasie congénitale des surrénales susceptible de mettre la vie de l'enfant en danger (voir chapitre 4).

La conduite à tenir en cas de testicule non descendu est précisée dans le chapitre 22.

Une hydrocèle (tuméfaction scrotale transilluminable) est fréquente. La régression spontanée est fréquente dans la majorité des cas (voir chapitre 22).

Le **prépuce** est rarement rétractable dans les premières années de vie.

Le décalottage ne doit pas être forcé en raison du risque de paraphimosis et phimosis cicatriciel (voir chapitre 22).

Chez la fille, l'inspection vérifie la présence de l'orifice vaginal. Leucorrhées et métrorragies sont possibles (crise génitale).

7. Examen cutané

La peau du nouveau-né à terme est rose voire érythrosique. Elle est recouverte dans les premières heures de vie du vernix caseosa, enduit blanc graisseux et adhérent, visible surtout dans les plis. Une desquamation modérée est possible au cours des premiers jours, notamment chez les nouveau-nés post-termes.

Un **ictère** doit être recherché (voir chapitre 47).

Des **particularités sémiologiques non pathologiques**, transitoires, sont à connaître.

Des œdèmes peuvent être observés à la naissance au niveau des paupières, du dos des mains et des pieds et du pubis ou du scrotum. Ils régressent en quelques jours.

Le lanugo est un fin duvet, présent au niveau du front, du dos et des épaules. Il disparaît en quelques jours.

Les grains de milium sont des microkystes sébacés punctiformes blancs, siégeant sur le nez et la face.

L'érythème dit toxique est une éruption maculopapuleuse voire pustuleuse transitoire survenant le plus souvent entre H12 et J4.

Un livedo (aspect marbré par immaturité de la vasorégulation périphérique) peut être visible au niveau des membres et du thorax.

La tache ethnique dite mongoloïde est un placard bleu ardoisé siégeant dans la région lombo-sacrée. Fréquente dans les populations originaires d'Asie et du pourtour méditerranéen, elle s'atténue en général dans les premières années de vie.

Un ou plusieurs **angiomes plans** de la glabelle, des paupières, du nez et de la nuque peuvent être observés. Ils s'atténuent en quelques mois, sauf celui de la nuque qui peut persister jusqu'à l'âge adulte.

Ils sont à distinguer d'un éventuel **hémangiome**, apparaissant après quelques jours de vie. Il peut se présenter en relief et de coloration rouge vif (fig. 46.3, voir cahier couleur) ou être de type dermique profond. Son évolution est marquée par une phase de croissance (6 à 10 mois) puis une involution spontanée sans séquelles.

8. Examen de la tête et de la face

Les **fontanelles** ont des tailles variables. Elles sont normalement souples, ni déprimées ni bombées. La fontanelle antérieure a une forme losangique et se ferme entre les âges de 8 mois et 18 mois; la fontanelle postérieure est palpable dans les 2 ou 3 premières semaines de vie. Les sutures sont normalement bord à bord, mobiles, mais elles peuvent se chevaucher dans les premiers jours de vie (fig. 46.4).

Une bosse sérosanguine est souvent observée. Il s'agit d'une collection sous-cutanée, molle, mal limitée, chevauchant les sutures et se résorbant en 2 à 6 jours. Le céphalhématome, plus rare, est une collection sous-périostée, limitée par les sutures, pouvant évoluer vers la calcification en 4 à 6 semaines.

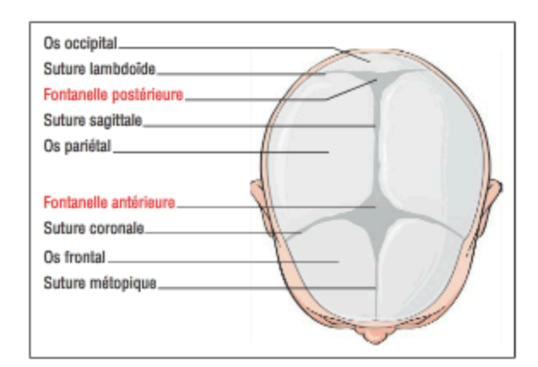


Fig. 46.4. Crâne du nouveau-né : fontanelles et sutures.

L'**examen du cou** doit apprécier ses mobilités passive et active. La constatation d'un torticolis doit faire préciser son caractère réductible ou non. La palpation des muscles sternocléido-mastoïdiens permet de mettre en évidence un éventuel hématome. L'examen recherche une masse anormale ou un orifice cutané.

L'examen de la bouche permet de dépister une fente (vélo-)palatine ou une brièveté du frein de langue.

L'**examen des yeux** vérifie l'aspect des conjonctives, des iris et des pupilles, ainsi que la symétrie des reflets pupillaires.

Un strabisme (asymétrie des reflets) modéré et intermittent peut être observé. Sa persistance au-delà du 4ᵉ mois doit conduire à un examen ophtalmologique (voir chapitre 4).

9. Examen neurosensoriel

L'**examen neurologique** (tonus passif et actif, automatismes primaires) permet de vérifier les compétences motrices, témoins de l'intégrité du système nerveux, et les capacités neurosensorielles du nouveau-né. Il est influencé par l'âge gestationnel, dont il est un critère de maturation (détails *infra*).

Le comportement global d'un nouveau-né est caractérisé par un éveil calme facile à obtenir, une réactivité à la stimulation vive, avec cri franc, et une capacité à être consolé facilement (se calmant à la voix, s'apaisant dans les bras ou à la succion). La motricité spontanée est riche, symétrique et harmonieuse, avec une bonne ouverture des mains, des mouvements indépendants des doigts. Les réflexes ostéotendineux sont présents et symétriques.

L'efficience des **fonctions sensorielles** doit être vérifiée afin de dépister précocement toute anomalie.

Un nouveau-né à terme est capable de poursuite oculaire (ses yeux et sa tête suivent le déplacement d'un objet contrasté – comme une cible noir/blanc – placé à environ 30 cm) ; il cligne des paupières à la lumière.

Le nouveau-né réagit aux bruits et à la voix. En dehors d'anomalies du pavillon de l'oreille, il n'y a pas de signe clinique spécifique qui permette d'évoquer une surdité d'où l'intérêt du dépistage systématique (voir au chapitre 4 § II. Dépistage des troubles auditifs).

10. Examen ostéoarticulaire

Le **rachis** doit être palpé sur toute sa hauteur à la recherche d'une anomalie cutanée et/ou osseuse (par exemple une angulation).

Une **anomalie de fermeture du tube neural** (spina bifida) doit être suspectée devant la présence dans la région lombosacrée d'un lipome sous-cutané, d'une touffe de poils, d'une fossette sacrococcygienne profonde et/ou avec pertuis ou encore d'une déviation du sillon interfessier. Ces signes imposent une échographie médullaire.

L'examen vérifie également l'**intégrité morphologique des membres** et le bon fonctionnement et la souplesse des articulations (amplitudes normales et symétriques).

Les principales malformations sont surtout localisées aux extrémités (syndactylie = accolement de deux doigts ou orteils ; polydactylie = doigts surnuméraires ; hypoplasies et aplasies des doigts ou orteils). Les malpositions des pieds, fréquentes et bénignes, sont des déformations simples, réductibles (pathologie posturale secondaire aux contraintes utérines), comme les pieds varus ou la clinodactylie (chevauchement des orteils). Il faut les distinguer des déformations rigides (non réductibles), malformatives, comme les pieds bots varus équins.

L'**examen des hanches** doit être soigneux et répété les premiers mois de vie, à la recherche de signes évoquant une luxation congénitale des hanches (voir au chapitre 4, § III. Dépistage des anomalies orthopédiques).

Enfin, l'examen recherche des **lésions traumatiques du *per-partum*** : bosse sérosanguine, céphalhématome, hématomes cutanés, paralysie faciale (forceps), paralysie du plexus brachial (asymétrie de la gesticulation spontanée des membres supérieurs), fracture de clavicule, exceptionnellement fracture de membre ou du crâne. Un purpura d'origine mécanique peut être observé au niveau de la face ou du vertex à la suite d'une extraction difficile, d'une circulaire serrée du cordon ou encore d'une présentation de la face.

Données indispensables de l'examen d'un nouveau-né : température et évolution pondérale des premiers jours de vie, coloration et ictère, souffle cardiaque et pouls fémoraux, tonus et réflexes archaïques, hépatomégalie et splénomégalie, malformations, organes génitaux externes et orifices herniaires, dépistages sensoriels et de la luxation congénitale de hanche.

C. Critères pédiatriques de maturation d'un nouveau-né à terme

1. Âge gestationnel

L'**âge gestationnel** est exprimé en semaines d'aménorrhée révolues (SA).

Il est déterminé avant la naissance (critères obstétricaux) à l'échographie de 10–12 SA (précision de 3 à 5 jours près) ou à défaut grâce à la date des dernières règles (imprécise dans 20 à 30 % des cas). Par définition, le nouveau-né est à **terme** quand il est né entre 37 et 41 SA ; un nouveau-né est ainsi **prématuré** quand il est né avant 37 SA.

En l'absence de ces critères, la maturation peut être appréciée par des critères morphologiques cliniques (par exemple, tissu mammaire, plis plantaires ; fig. 46.5, voir cahier couleur).

2. Tonus passif et actif

Appréciation du **tonus passif** : plus l'enfant est mature, plus sa posture passive est en flexion ; l'analyse de la posture spontanée chez l'enfant à terme est normalement en quadriflexion (prépondérance des fléchisseurs).

On recherche :

- retour en flexion (après extension des membres supérieurs par l'examinateur) ;
- signe du foulard (quand l'examinateur rapproche une main vers l'épaule controlatérale, le coude ne dépasse pas la ligne médiane) ;
- examen des angles (fig. 46.6) ;
  - angle poplité ≤ 90° (angle d'extension passive de la jambe sur la cuisse) ;
  - angle de dorsiflexion du pied entre 0 et 20° (flexion du pied sur la jambe) ;
  - angle talon-oreille ≤ 90° (mouvement de rapprochement du talon vers le visage) ;
  - angle des adducteurs entre 40 et 70° (mouvement d'abduction des hanches).



Fig. 46.6. **Grasping et succion.**

Appréciation du **tonus actif** :

- manœuvre du **tiré-assis** (en tenant l'enfant par les épaules) : elle teste la réponse motrice des muscles fléchisseurs du cou (tiré) puis des extenseurs du cou (assis); la tête est normalement maintenue dans l'axe pendant quelques secondes, la réponse est symétrique (fig. 46.7);
- redressement global : maintenu en suspension ventrale (thorax soutenu par les mains de l'examinateur), le nouveau-né redresse ses membres inférieurs puis son tronc et sa tête pendant quelques secondes.



Fig. 46.7. Évaluation du tonus actif (manœuvre du tiré-assis).

3. Automatismes primaires

Les automatismes primaires (ou **réflexes archaïques**) sont des réactions motrices propres aux premiers mois de vie (tableau 46.3). Ils sont tous présents chez le nouveau-né à terme.

Leur absence est toujours pathologique; leur présence en revanche ne témoigne pas pour autant de l'intégrité du système nerveux central. Ils disparaissent habituellement entre 2 et 4 mois de vie.

Tableau 46.3. Automatismes primaires.

Succion	Elle est intense, rythmée, sans fatigue ni changement de teint
Points cardinaux	La stimulation des commissures labiales entraîne la rotation de la tête et l'ouverture de la bouche du nouveau-né, qui cherche ainsi à téter
Agrippement (*grasping*)	La stimulation de la paume des mains (ou de la plante des pieds) entraîne une flexion spontanée des doigts (ou des orteils) et l'agrippement du doigt de l'examinateur (fig. 46.8)
Réflexe de Moro	Une extension brutale de la nuque entraîne une extension des quatre membres, une ouverture des mains, ± suivies d'un cri (fig. 46.9)
Allongement croisé	La stimulation de la plante d'un pied, le membre inférieur étant maintenu en extension, entraîne le retrait (la flexion) puis l'extension du membre inférieur controlatéral
Marche automatique	Chez un nouveau-né soutenu au niveau du tronc en position debout et penchée en avant, le contact des plantes des pieds avec la table d'examen entraîne un réflexe de retrait en alternance des membres inférieurs donnant une impression de marche (fig. 46.10)



Fig. 46.8. Grasping et succion.



Fig. 46.9. Réflexe de Moro.



Fig. 46.10. Marche automatique chez un nouveau-né PAG.

II. Dépistages systématiques

A. Dépistage sanguin (« Guthrie »)

1. Généralités

Le programme national de dépistage néonatal répond aux critères OMS (Organisation mondiale de la santé) du dépistage :

- problème de santé publique, maladie fréquente et/ou grave ;
- physiopathologie connue, évolution grave en l'absence de traitement précoce ;
- test fiable et reproductible, peu coûteux, acceptable par la population.

Le dépistage néonatal est réalisé de manière systématique autour de 72 heures de vie et impérativement au-delà de 48 heures, au mieux avant la sortie de la maternité. Le prélèvement consiste à déposer sur un papier buvard nominatif 8 à 10 gouttes de sang.

Anciennement appelé « Guthrie » (premier test dépistant uniquement la phénylcétonurie), il concerne aujourd'hui jusqu'à six maladies et est intégralement financé par l'Assurance maladie.

Une information claire et compréhensible doit être donnée aux parents. Leur consentement écrit est sollicité avant le prélèvement. Le dépistage de la mucoviscidose requiert en effet, si le taux de trypsine immunoréactive est élevé, une étude génétique à la recherche de mutations du gène *CFTR*.

Les parents ne sont avertis qu'en cas de résultat anormal, nécessitant alors un test de contrôle et éventuellement une confirmation diagnostique par des examens orientés. L'annonce d'une suspicion diagnostique doit se faire avec autant de précautions que celui d'une maladie grave confirmée.

2. Maladies dépistées

Phénylcétonurie

Elle concerne 1/16 000 nouveau-nés en France.

C'est une maladie génétique autosomique récessive, liée à un déficit en phénylalanine hydroxylase, enzyme permettant la transformation de la phénylalanine en tyrosine.

Cette affection est responsable, en l'absence de traitement, d'un retard psychomoteur sévère.

Le marqueur utilisé pour le dépistage est le dosage sanguin de la phénylalanine, suspect si élevé (augmentation non spécifique).

La prise en charge repose sur la prescription d'un régime alimentaire spécifique, permettant un apport quotidien suffisant mais non excessif en phénylalanine, pendant 8 à 10 ans au moins, avec reprise nécessaire en période périconceptionnelle chez la jeune femme.

Hypothyroïdie congénitale

Elle concerne 1/3 500 nouveau-nés en France.

C'est une maladie liée à une sécrétion insuffisante de L-thyroxine par la thyroïde, soit par dysgénésie thyroïdienne (athyréose, ectopie, hypoplasie ; l'ectopie est la dysgénésie thyroïdienne la plus fréquente), soit par trouble de l'hormonogenèse thyroïdienne (hypothyroïdies avec glandes en place).

Cette affection est responsable, en l'absence de traitement, d'un retard psychomoteur important et d'une ostéodystrophie avec retard de croissance et nanisme sévère. Les signes cliniques pouvant être observés en période néonatale sont un ictère prolongé, une constipation, une hypotonie, une difficulté à la succion, des fontanelles larges (en particulier la postérieure), une hypothermie, une macroglossie.

Le marqueur utilisé pour le dépistage est le dosage sanguin de la TSH, suspect si élevé. Un bilan biologique (T4L et TSH), une échographie et une scintigraphie de la thyroïde permettent de compléter l'enquête en cas de TSH élevée. Les hypothyroïdies d'origine centrale (TSH basse et T4L basse) ne sont donc pas dépistées.

La prise en charge repose sur la prescription quotidienne substitutive à vie de L-thyroxine qui doit être débutée le plus tôt possible après le dépistage.

Hyperplasie congénitale des surrénales (voir chapitre 6)

En période néonatale, elle revêt le tableau d'un syndrome de perte de sel avec vomissements, déshydratation et troubles métaboliques (hyponatrémie, hyperkaliémie, acidose). Chez les filles, la production excessive de testostérone se manifeste par une virilisation des organes génitaux externes visible dès la naissance (hyperplasie du clitoris, fusion des grandes lèvres).

Le marqueur utilisé pour le dépistage est le dosage sanguin de la 17-OH progestérone, suspect si élevé.

Mucoviscidose (voir chapitre 64)

La mucoviscidose peut être symptomatique dès la naissance (iléus méconial).

Le marqueur utilisé pour le dépistage néonatal est le dosage sanguin de la trypsine (TIR, trypsine immunoréactive), suspect si élevé au-delà d'un seuil fixé. En cas d'hypertrypsinémie, une analyse génétique est effectuée (consentement écrit des parents indispensable).

Drépanocytose (voir chapitre 23)

Seule une population ciblée est concernée par ce dépistage, lorsque les parents sont originaires de pays considérés comme à risque (Afrique avant tout subsaharienne, Antilles, Guyane, Réunion, bassin méditerranéen).

Le marqueur utilisé pour le dépistage est l'électrophorèse de l'hémoglobine S, permettant la mise en évidence d'une bande spécifique HbS et l'absence d'une bande HbA.

Déficit en MCAD

Il concerne 1/15 000 nouveau-nés en France.

Le déficit en MCAD (acyl-coenzyme A déshydrogénase des acides gras à chaînes moyennes) est l'anomalie la plus fréquente de la β-oxydation mitochondriale des acides gras, processus biochimique indispensable pour le métabolisme énergétique de l'organisme. Il s'agit d'une maladie autosomique récessive liée à des mutations du gène *ACADM*.

Elle se traduit par un défaut d'utilisation des acides gras responsable d'une hypoglycémie de jeûne dès que la néoglucogenèse est insuffisante pour couvrir les besoins énergétiques. Il s'agit d'une maladie potentiellement grave, qui se manifeste par des malaises hypoglycémiques hypocétosiques (voir chapitre 8).

Le dépistage repose sur la mesure de l'octanoyl-carnitine (C8) par spectrométrie de masse. Sa mise en place est en cours.

B. Autres dépistages

Les autres dépistages sont détaillés dans le chapitre 4.

La recherche d'une luxation congénitale de hanche est systématique à chaque examen.

Les OEAP et/ou PEAA permettent le dépistage de la surdité congénitale. Ils sont effectués à partir de J3, idéalement avant la sortie de maternité.

La recherche d'anomalies de l'examen visuel est aussi un impératif de dépistage nécessaire dès cet âge.

Maladies du programme national de dépistage néonatal :
- papier buvard : phénylcétonurie, hypothyroïdie, hyperplasie congénitale des surrénales, mucoviscidose (si + : recherche de mutations génétiques, avec accord écrit parental), drépanocytose (si population à risque), déficit en MCAD (en cours de mise en place);
- autres dépistages : luxation congénitale de hanche, surdité congénitale, anomalies visuelles.

III. Reconnaître les situations à risque et les situations pathologiques nécessitant une prise en charge spécialisée

Les situations à risque et les situations pathologiques pour le nouveau-né sont récapitulées dans le tableau 46.4.

Tableau 46.4. Situations à risque et situations pathologiques pour le nouveau-né en maternité.

Situations à risque	– Prématurité – PAG (petit poids pour l'âge gestationnel), RCIU (retard de croissance intra-utérin) – Pathologies ou traitements maternels pouvant retentir sur la santé du nouveau-né : diabète, prééclampsie, infections, pathologies psychiatriques, certains traitements – Autres
Situations pathologiques	– Infection (néonatale) – Détresse respiratoire néonatale – Certains ictères – Asphyxie périnatale (improprement appelée « souffrance fœtale aiguë ») – Malformations congénitales diagnostiquées en anténatal ou lors du 1er examen à la naissance (cardiopathie, hernie de coupole diaphragmatique, malformations pulmonaires, défects de la paroi abdominale, anomalies de fermeture du tube neural, etc.) – Autres

A. Prématurité

1. Définition

La **prématurité** est définie par un terme de naissance inférieur à 37 SA.

On distingue (définitions OMS) la prématurité moyenne voire tardive (naissance entre 32 et 36 SA + 6 jours), la grande prématurité (naissance entre 28 et 31 SA + 6 jours) et la très grande prématurité ou prématurité extrême (naissance entre 22 SA et 27 SA + 6 jours). La limite de viabilité est un terme ≥ 22 SA ou un poids ≥ 500 g.

On distingue également la prématurité spontanée et la prématurité induite (ou consentie) résultant d'une décision médicale d'arrêter la grossesse avant son terme pour une pathologie maternelle ou fœtale.

La prévalence de la prématurité est estimée à 7–8 % des naissances.

La très grande majorité des nouveau-nés prématurés naît entre 32 et 36 SA.

La prématurité est la plus forte cause de morbidité (50 % des infirmités motrices d'origine cérébrale, IMOC) et de mortalité périnatales (50 % des décès).

Prématurité = naissance avant 37 SA.

2. Causes

Il existe le plus souvent plusieurs facteurs de risque et étiologiques intriqués (traités par le Collège des enseignants en obstétrique).

3. Complications

Le nouveau-né prématuré est caractérisé par l'immaturité de toutes ses fonctions physiologiques, à l'origine des pathologies spécifiques de la prématurité (tableau 46.5).

Tableau 46.5. Risques et complications liés à l'immaturité.

Immaturité générale	Thermique	– Hypothermie
	Immunitaire	– infections maternofœtales et nosocomiales
	Métabolique	– Anémie – Hypoglycémie, hypocalcémie
Immaturité d'organes	Cérébrale	– Hémorragies intraventriculaires – Leucomalacie périventriculaire – Apnées
	Pulmonaire	– Maladie des membranes hyalines (par déficit du surfactant) – Apnées – Dysplasie bronchopulmonaire
	Cardiaque	– Persistance d'un canal artériel perméable
	Digestive	– Entérocolite ulcéronécrosante – Difficultés d'alimentation (dues à l'immaturité de la succion-déglutition avant 34 SA et des capacités de la motricité digestive)
	Hépatique	– Ictère – Hypoglycémie
	Ophtalmique	– Rétinopathie du prématuré (due à l'immaturité et favorisée par l'hyperoxie)

Maladie des membranes hyalines (MMH)

La MMH est secondaire à un déficit en surfactant, conduisant à un collapsus alvéolaire.

Elle est d'autant plus fréquente que l'enfant est plus immature.

Le tableau clinique est une détresse respiratoire aiguë (fig. 46.11), sans intervalle libre par rapport à la naissance, avec geignement expiratoire.

La radiographie thoracique (fig. 46.12) montre un syndrome alvéolaire bilatéral, avec bronchogramme aérien.

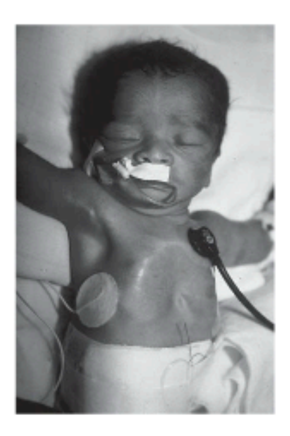


Fig. 46.11. Signes de lutte chez un prématuré.

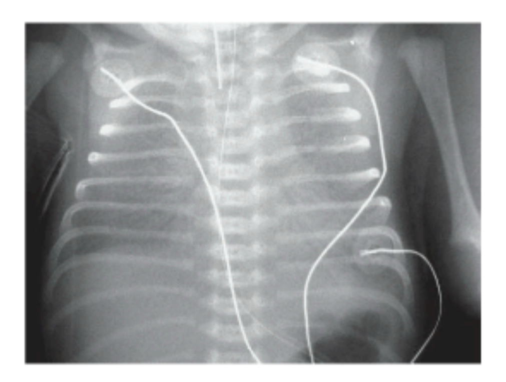


Fig. 46.12. Radiographie thoracique de MMH.

Sa prévention repose sur une corticothérapie prénatale maternelle en cas de risque de prématurité avant le terme de 34 SA.

Apnées et bradycardies

Les apnées sont secondaires à une immaturité de la commande respiratoire du SNC.

Elles sont prévenues par l'administration quotidienne de caféine, systématique avant 32 SA.

Dysplasie bronchopulmonaire

Elle résulte d'une altération de la croissance alvéolaire liée à l'immaturité pulmonaire et aggravée par des facteurs comme la ventilation assistée et l'hyperoxie.
Elle est d'autant plus fréquente que l'enfant est plus immature.

Elle est définie par la persistance d'une oxygénodépendance (ou de la nécessité d'un soutien ventilatoire) à 36 SA d'âge post-conceptionnel.

Conséquences de l'immaturité digestive

L'immaturité de la coordination succion-déglutition-respiration rend nécessaire l'alimentation par sonde gastrique jusqu'aux alentours de 35 SA d'âge corrigé.

L'immaturité des fonctions digestives et du péristaltisme rend nécessaire la progression prudente des rations alimentaires et une nutrition parentérale de complément prolongée chez les enfants les plus immatures.

Entérocolite ulcéronécrosante (ECUN)

L'ECUN est une pathologie d'origine multifactorielle potentiellement gravissime, caractérisée par une nécrose ischémo-hémorragique plus ou moins étendue des parois du côlon et/ou du grêle, pouvant se compliquer de perforation.

Leucomalacie périventriculaire cavitaire

Devenue rare, elle est définie par des lésions de nécrose de la substance blanche périventriculaire.

Elle représente un facteur de risque majeur de séquelles neurodéveloppementales à long terme (voir *infra*).

Les formes d'atteinte diffuse de la substance blanche secondaires à des anomalies des oligodendrocytes sont plus fréquentes.

Le nouveau-né prématuré est caractérisé par l'immaturité de toutes ses fonctions physiologiques, à l'origine de pathologies spécifiques, notamment respiratoires (maladie des membranes hyalines, dysplasie bronchopulmonaire) et neurosensorielles (hémorragies intraventriculaires, leucomalacie périventriculaire et rétinopathie du prématuré).
La corticothérapie anténatale indiquée en cas de MAP jusqu'à 34 SA est un facteur majeur de prévention des complications de la prématurité (MMH). L'administration de sulfate de magnésium à la mère en cas de risque de naissance prématurée avant 32 SA améliore le devenir neurologique des enfants nés prématurés.

4. Devenir à long terme

Mortalité et risques de séquelles

Le risque de décès concerne surtout les extrêmes prématurés. Entre 24 et 27 SA, la mortalité est de l'ordre de 30 % ; elle est inférieure à 10 % entre 28 et 31 SA.

Le risque de séquelles est d'autant plus important que l'enfant est prématuré. Le risque de séquelles graves et de handicap concerne essentiellement les enfants nés avant 32 SA. Ainsi, la majorité des prématurés, qui naît après 32 SA, a une évolution favorable. Le risque de troubles cognitifs à l'âge scolaire n'est cependant pas rare en cas de naissance entre 32 et 34 SA.

Les **séquelles de la prématurité** sont de plusieurs types :

- séquelles motrices (diplégie spastique le plus souvent);
- troubles neuromoteurs mineurs (troubles de coordination, de la motricité fine);
- séquelles cognitives et troubles des apprentissages;
- troubles du comportement;
- séquelles neurosensorielles : surdité, troubles visuels sévères, troubles de la réfraction et strabisme;

- séquelles respiratoires, essentiellement pendant les 2 premières années de vie;
- troubles de la croissance staturo-pondérale.

Pour l'évaluation du développement psychomoteur, il est tenu compte de l'âge corrigé par rapport au terme de 40 SA (pour les deux premières années de vie). Ainsi, un enfant né à 32 SA et qui a 24 mois d'âge chronologique a un âge corrigé pour la prématurité de 22 mois.

Principaux facteurs pronostiques

Principaux facteurs de risque de mortalité et/ou de séquelles :

- âge gestationnel faible (<28 SA);
- existence d'un retard de croissance intra-utérin associé;
- absence de corticothérapie anténatale;
- naissance dans une maternité sans service de réanimation néonatale/néonatologie avec transfert postnatal de l'enfant;
- complications néonatales nombreuses;
- hémorragie intraventriculaire sévère ou leucomalacie périventriculaire;
- retard de croissance postnatale;
- bas niveau d'étude maternel.

Suivi médical prolongé pour l'ancien prématuré. Prise en charge en CAMSP si nécessaire.

B. Retard de croissance intra-utérin (RCIU)

1. Définitions

Le Collège national des gynécologues et obstétriciens français a publié en 2013 des recommandations pour la pratique clinique.

Le **petit poids pour l'âge gestationnel**, ou PAG (équivalent français de *Small for Gestational Age*, SGA) est défini par un poids isolé (estimation pondérale *in utero* ou poids de naissance) inférieur au 10e percentile. Le PAG sévère correspond à un PAG inférieur au 3e percentile.

Le **retard de croissance intra-utérin**, ou RCIU (équivalent français de *fetal growth restriction* ou *intra-uterine growth retardation*) correspond le plus souvent à un PAG associé à des arguments en faveur d'un défaut de croissance pathologique : arrêt ou infléchissement de la croissance de manière longitudinale (au moins deux mesures à 3 semaines d'intervalle).
Plus rarement, un RCIU peut correspondre à un défaut de croissance, avec un poids proche du 10e percentile sans être PAG.

Dans les situations de PAG sur une mesure isolée, l'existence de signes d'altération du bien-être fœtal (diminution des mouvements fœtaux, anomalies du doppler, oligoamnios) doit faire évoquer un RCIU. Les enfants PAG sont soit des enfants constitutionnellement petits, soit d'authentiques RCIU. Les recommandations précisent qu'il est souhaitable de supprimer du vocabulaire les dénominations « hypotrophe », « RCIU symétrique/asymétrique ».

RCIU : PAG associé à des arguments en faveur d'un défaut de croissance pathologique ou défaut de croissance avec poids proche du 10e percentile (sans PAG).

2. Causes

Les causes des RCIU relèvent de l'enseignement du Collège d'obstétrique.

3. Complications

Principales complications néonatales :

- asphyxie périnatale, par moins bonne tolérance des contractions utérines (risque d'encéphalopathie anoxo-ischémique et d'inhalation de liquide amniotique méconial) ;
- hypothermie et troubles métaboliques (hypoglycémie, hypocalcémie) par insuffisance de réserves ;
- polyglobulie (risque augmenté de thrombose vasculaire et d'ictère), secondaire à l'hypoxie fœtale chronique ;
- surmortalité et augmentation du risque de morbidité respiratoire et digestive (ECUN) en cas de prématurité associée.

À long terme :

- augmentation du risque d'anomalies neurodéveloppementales, surtout en cas de mauvaise croissance du périmètre crânien ;
- absence de rattrapage de croissance et retard de croissance persistant (10 à 15 %) ;
- augmentation du risque de syndrome métabolique (diabète, obésité) et d'HTA à l'âge adulte.

4. Prise en charge, suivi, facteurs pronostiques

Éléments de prise en charge à la naissance

La prise en charge d'un nouveau-né PAG non prématuré comporte des mesures de prévention de l'hypothermie (mise en incubateur) et de l'hypoglycémie (nutrition entérale précoce, éventuellement complétée par voie intraveineuse).

Suivi

Les modalités de suivi à distance sont proches de celles des prématurés.

La surveillance de la croissance staturo-pondérale est essentielle et repose sur l'analyse des courbes (carnet de santé). Le rattrapage staturo-pondéral est habituel avant la fin de la deuxième année de vie, avec une croissance rapide du PC. Les enfants présentant un retard statural persistant peuvent bénéficier d'un traitement par hormone de croissance.

Principaux facteurs pronostiques

Les principaux facteurs pronostiques associés à un risque de morbidité et de séquelles neurodéveloppementales accru sont la prématurité associée, le caractère harmonieux du RCIU, certaines complications néonatales (asphyxie, hypoglycémie), certaines causes de RCIU (causes génétiques, infectieuses, alcoolisation fœtale), des anomalies de la croissance postnatale (périmètre crânien avant tout, mais aussi pondéral).

Le RCIU expose le nouveau-né à une mortalité et à une morbidité respiratoire, digestive et neurologique accrues, et à l'augmentation du risque de syndrome métabolique et de maladies cardiovasculaires à l'âge adulte.

C. Situations à risque liées à des pathologies maternelles

1. Diabète au cours de la grossesse

Diabète préalable à la grossesse

Le diabète expose à des risques fœtaux et néonatals nombreux.

L'hyperglycémie maternelle périconceptionnelle et pendant le premier trimestre de grossesse majore le risque de malformations congénitales graves, qui touchent électivement le SNC, le cœur et le squelette. Le risque de prématurité et de mort fœtale *in utero* est augmenté.

Le fœtus est exposé à un risque de macrosomie (poids > +2 DS), plus fréquente en cas de mauvais équilibre du diabète en fin de grossesse. Celle-ci est responsable d'une augmentation du risque de complications obstétricales (dystocie des épaules, lésions du plexus brachial, fracture, asphyxie périnatale) (fig. 46.13).



Fig. 46.13. Nouveau-né macrosome de mère diabétique.

Au cours des premiers jours de vie, le nouveau-né est exposé à un risque élevé d'hypoglycémie néonatale par hyperinsulinisme, d'hypocalcémie, de polyglobulie et d'ictère. Il peut présenter une cardiomyopathie hypertrophique, parfois responsable d'une insuffisance cardiaque. Enfin, le risque de détresse respiratoire, notamment de MMH, est augmenté.

À long terme, l'enfant est exposé à un risque accru d'obésité et d'intolérance au glucose.

La prise en charge de la grossesse est multidisciplinaire, et impose de la programmer afin d'obtenir une normoglycémie en période périconceptionnelle.

Régime, insulinothérapie (contre-indication des antidiabétiques oraux) et autosurveillance des objectifs glycémiques constituent les points essentiels du traitement maternel.

Diabète gestationnel

Il s'agit d'un état d'intolérance au glucose survenant pendant la grossesse chez une femme sans antécédent de diabète préalablement.

Il expose aux mêmes complications qu'un diabète préalable à la grossesse, à l'exclusion des malformations congénitales (sa survenue est postérieure aux étapes d'organogenèse).

Nouveau-né de mère diabétique : risque majoré de malformations, de macrosomie, de complications obstétricales, d'hypoglycémie, d'hypocalcémie, de cardiomyopathie hypertrophique, de polyglobulie et d'ictère. Tout diabète pendant la grossesse doit faire l'objet d'une prise en charge rigoureuse visant à atteindre le meilleur équilibre glycémique possible.

2. Herpès génital au cours de la grossesse

Définition et épidémiologie

Un herpès génital maternel doit faire craindre un herpès néonatal, mais ce dernier survient le plus souvent en l'absence d'antécédent, la primo-infection maternelle étant souvent asymptomatique.

L'herpès néonatal est rare mais grave (risque de séquelles neurosensorielles lourdes, décès).

Il s'agit d'une infection à HSV-2 le plus souvent, dont le mode de contamination le plus fréquent est le contact direct avec les sécrétions cervicovaginales maternelles pendant l'accouchement (autres modes plus rares : passage transplacentaire *in utero*, période postnatale).

Le risque de contamination est maximal en cas de lésion maternelle évolutive : primo-infection dans le mois précédant l'accouchement, récurrence dans les 7 jours précédant l'accouchement.

Diagnostic

L'**herpès néonatal** se présente sous trois formes cliniques principales de gravité croissante : cutanéomuqueuse, neurologique, et systémique.

Chez un nouveau-né asymptomatique à la naissance, les signes cliniques sont retardés (entre le 5e et le 12e jour de vie).

La **forme cutanéomuqueuse** se traduit par une éruption cutanée vésiculopustuleuse, des ulcérations de la muqueuse buccale et une kératoconjonctivite.

La **forme neurologique** est responsable d'un tableau de méningo¬encéphalite, avec des troubles du comportement, des convulsions, et une méningite lymphocytaire.

La **forme systémique**, de gravité extrême, se traduit par un tableau d'infection sévère avec atteinte multiviscérale notamment hépatique, cardiaque, neurologique et cutanée.

Il est impératif d'assurer la preuve d'une suspicion clinique d'herpès génital en cours de grossesse par des examens virologiques (culture).

La constatation en début de travail de lésions évocatrices d'herpès chez la mère doit conduire à des prélèvements chez elle (lésions cervicovaginales) et chez le nouveau-né (prélèvements oculaires et pharyngés à J2 et J3 de vie) pour détection d'antigènes (immunofluorescence) et/ou culture.

Chez le nouveau-né suspect d'atteinte herpétique, le diagnostic repose essentiellement sur la mise en évidence du génome viral par PCR dans le LCR et le sang, associée au dosage d'interféron α.

Les sérologies herpétiques ne sont d'aucune utilité.

Prise en charge

En cas de primo-infection maternelle ou de récurrence pendant la grossesse, la prévention de la transmission à l'enfant repose sur un traitement maternel par aciclovir ou valaciclovir, associé une désinfection oculaire chez le nouveau-né (aciclovir en collyre).

Une césarienne est recommandée en cas de lésions herpétiques maternelles au début du travail, et discutée en cas de primo-infection datant de moins de 1 mois ou de

récurrence datant de moins de 1 semaine avant l'accouchement. Elle est inutile en cas de rupture des membranes supérieure à 6 heures.

En cas de suspicion d'herpès néonatal, la gravité et les risques élevés de mortalité ou de séquelles neurologiques imposent d'instaurer un traitement précoce par aciclovir IV sans attendre la confirmation virologique. Si le diagnostic est confirmé par les prélèvements viraux, le traitement par aciclovir IV est poursuivi.

Herpès maternel à risque : primo-infection < 1 mois, récurrence < 1 semaine avant l'accouchement.
Herpès néonatal clinique ou simple suspicion : aciclovir IV en urgence chez le nouveau-né.

3. Sérologies VHB, VHC, VIH positives chez la mère

Sérologie VHB positive

Environ 1 % des femmes enceintes sont atteintes d'hépatite B.

La transmission à l'enfant survient à l'accouchement essentiellement (contact avec du sang maternel). Il n'y a pas d'embryofœtopathie. En cas d'infection, 80 à 90 % des nouveau-nés développent une hépatite B chronique.

Le risque de transmission à l'enfant, élevé en l'absence de mesures préventives, est augmenté en cas de positivité de l'antigène HBe avec ADN VHB détectable chez la mère.

Le **dépistage** (recherche d'antigènes HBs) est obligatoire au 6e mois de grossesse.

Ce n'est pas une cause d'ictère néonatal, compte tenu du délai d'incubation de l'hépatite B.

La prévention de la transmission à l'enfant repose sur une **sérovaccination dès la naissance**, avant H12 de vie : administration intramusculaire d'immunoglobulines anti-HBs et 1re dose de vaccin contre le VHB. Le schéma vaccinal doit ensuite être poursuivi, avec une injection à 1 et 6 mois de vie. L'efficacité de ces mesures de prévention doit être évaluée par la recherche de l'antigène HBs et le titrage des anticorps anti-HBs à partir de l'âge de 9 mois, et si possible 1 à 4 mois après la dernière dose vaccinale.

Le VHB est excrété dans le lait maternel mais l'allaitement maternel est autorisé après sérovaccination car l'enfant est protégé.

Une césarienne prophylactique ou une toilette antiseptique à la naissance n'ont pas montré leur efficacité.

Sérologie VHC positive

Environ 1 % des femmes enceintes sont atteintes de l'hépatite C.

La transmission à l'enfant survient à l'accouchement essentiellement (contact avec du sang maternel). Il n'y a pas d'embryofœtopathie. En cas d'infection, la majorité des nouveau-nés développe une hépatite C chronique.

Le risque de contamination de l'enfant est augmenté en cas de charge virale VHC élevée ou de confection par le VIH.

Le dépistage n'est pas obligatoire, mais est recommandé en cas de situation à risque (transfusion avant 1990, toxicomanie, infection par le VIH, entourage d'une personne VHC+, origine asiatique). Il est souvent proposé lors de la première consultation.

En dehors de la programmation de la grossesse à un moment où la charge virale est indétectable, il n'y a pas de prévention possible de la transmission verticale actuellement (NB : la

ribavirine tératogène est contre-indiquée). La réalisation d'une césarienne prophylactique ou celle d'une toilette antiseptique à la naissance n'ont pas montré leur efficacité.

La prise en charge de l'enfant consiste en une surveillance biologique (PCR VHC à 2 et 6 mois, sérologie à 15–18 mois ; pas de bilan à la naissance) et un traitement antiviral des enfants infectés. L'allaitement maternel n'est pas contre-indiqué (non associé à une incidence plus grande d'infection chez le nouveau-né).

Sérologie VIH positive

Environ 1 500 grossesses par an de femmes séropositives sont menées à terme en France.

Cette situation expose le nouveau-né au risque de contamination, notamment en fin de grossesse et au cours de l'accouchement. Il n'y a pas d'embryofœtopathie.

Le traitement préventif de la transmission mère-enfant a pour objectif d'éviter la transmission du VIH grâce à un contrôle précoce de la charge virale maternelle, qui doit être indétectable au moment de l'accouchement. Le risque de transmission mère-enfant du VIH-1 est de 0,3 % lorsque la charge virale maternelle à l'accouchement est inférieure à 50 copies/mL.

Le dépistage n'est pas obligatoire, mais systématiquement proposé lors de la première consultation obstétricale. Il est proposé à nouveau au troisième trimestre de grossesse dans les milieux à risque et/ou si une autre IST coexiste.

Chez une femme recevant un traitement avant la grossesse, il convient de le poursuivre s'il est efficace et bien toléré (hormis l'éfavirenz qui est contre-indiqué). Chez une femme enceinte non traitée, une multithérapie antirétrovirale doit être débutée le plus tôt possible quel que soit le niveau de CD4 et de charge virale.

La césarienne systématique n'est recommandée qu'en cas d'indication obstétricale ou de charge virale supérieure à 400 copies/mL.

Une perfusion de zidovudine (AZT) est administrée à la mère pendant l'accouchement si la charge virale est supérieure à 50 copies/mL.

Un **traitement prophylactique** par zidovudine (AZT) *per os* pendant 4 semaines ou névirapine pendant 15 jours est donné au nouveau-né.

Certaines situations à risque de transmission mère-enfant élevé (absence de traitement maternel durant la grossesse, charge virale élevée de la mère à l'accouchement) peuvent nécessiter un traitement prophylactique renforcé (bi- ou trithérapie).

L'allaitement maternel est contre-indiqué dans les pays industrialisés.

Le calendrier vaccinal est débuté sans délai dans les premiers mois de vie, à l'exception du BCG (vaccin vivant) qui doit être reporté jusqu'à confirmation de l'absence d'infection.

Il convient d'**effectuer le diagnostic** de non-contamination ou d'infection à VIH.

Ce diagnostic repose sur les techniques d'isolement viral par biologie moléculaire. En effet, les nourrissons de mères séropositives ont les anticorps anti-VIH de leur mère (passage transplacentaire) jusqu'à l'âge de 15–18 mois environ. Avant cet âge, le test ELISA n'est donc pas informatif sur la contamination du nourrisson. Ces techniques de biologie moléculaire sont la PCR ADN VIH ou la RT-PCR ARN VIH plasmatique.

En pratique, ces examens sont réalisés à J3, M1, M3 et M6. Deux prélèvements négatifs en dehors de la période de prophylaxie néonatale sont nécessaires pour affirmer la non-contamination, qui est ainsi généralement annoncée aux parents vers l'âge de 3 à 6 mois.

Enfin, outre la promotion du lien mère-enfant dans un contexte d'anxiété maternelle vis-à-vis de la transmission du virus, le suivi doit s'attacher à dépister des signes cliniques ou biologiques

éventuels de toxicité à court, moyen et long terme des antirétroviraux auxquels le nouveau-né aura été exposé pendant la grossesse (par exemple, toxicité hématologique des inhibiteurs nucléosidiques de la reverse transcriptase comme l'AZT mais aussi toxicité mitochondriale avec atteinte métabolique, neurologique, cardiaque…). Cette surveillance chez l'enfant exposé aux antirétroviraux mais non infecté nécessite un suivi en consultation d'au moins 2 ans.

VHB : sérovaccination contre l'hépatite B dès la naissance.
VHC : programmation de la grossesse avec charge virale VHC indétectable.
VIH : AZT postnatal prophylactique, allaitement maternel contre-indiqué, suivi de la toxicité des antirétroviraux.

4. Séroconversions maternelles pendant la grossesse

Toxoplasmose

Près de 50 % des femmes enceintes ne sont pas immunisées contre la toxoplasmose.

Environ 1 à 2 % font une primo-infection au cours de la grossesse. Celle-ci expose l'enfant au risque de toxoplasmose congénitale par passage transplacentaire de *Toxoplasma gondii*. L'atteinte fœtale est d'autant plus sévère que la primo-infection est précoce (premier trimestre : tératogenèse, avortement spontané), mais d'autant plus fréquente que la primo-infection maternelle est tardive.

La **toxoplasmose congénitale** se manifeste par une atteinte neuro-oculaire prédominante (microcéphalie, hydrocéphalie obstructive, calcifications intracrâniennes, choriorétinite). Elle peut être asymptomatique (et diagnostiquée au fond d'œil et à l'échographie transfontanellaire à la naissance).

Le **dépistage** du statut sérologique est obligatoire lors de la première consultation prénatale, puis tous les mois jusqu'à l'accouchement en cas de sérologie négative.

Des recommandations hygiéno-diététiques (consommation de viande bien cuite, lavage des légumes et fruits consommés crus, éviction du contact avec les chats) sont proposées pour limiter le risque de séroconversion. Il n'existe pas de vaccin contre la toxoplasmose.

La prise en charge en cas de primo-infection maternelle confirmée repose actuellement sur le traitement prophylactique systématique de la mère par spiramycine en attendant les résultats du diagnostic de contamination fœtale (efficacité contestée).

Le diagnostic d'atteinte fœtale est possible par amniocentèse à partir de 18 SA et 4 semaines après la date d'infection maternelle, estimée à mi-temps entre la dernière sérologie négative et la première positive et seulement si la séroconversion est confirmée avec apparition d'IgG spécifiques.

En cas de toxoplasmose congénitale prouvée (amniocentèse positive), il faut arrêter la spiramycine et mettre en route le traitement parasiticide *in utero* jusqu'à l'accouchement. Un traitement curatif précoce par pyriméthamine et sulfadiazine associé à l'acide folinique est ainsi institué jusqu'à la fin de la grossesse. Un suivi échographique bimensuel permet de déceler les signes de fœtopathie dont la présence justifie une IMG. Si la grossesse est poursuivie, le nouveau-né bénéficiera d'un traitement curatif pendant au moins 1 an.

En l'absence de preuve de toxoplasmose congénitale (amniocentèse négative), le traitement prophylactique maternel est maintenu jusqu'à la fin de la grossesse (risque de faux négatifs de l'amniocentèse), avec un suivi échographique mensuel.

Cas particulier : séroconversion tardive, à partir de 33 SA, particulièrement à l'approche du terme. Si une amniocentèse est réalisable : cf. conduite à tenir précédente ; la réalisation d'un diagnostic anténatal est souhaitable, car une PCR positive permettra de traiter dès la nais-

sance. Si l'amniocentèse n'est pas réalisable, il faut donner un traitement parasiticide *in utero* (avec surveillance) jusqu'à l'accouchement. Il n'y a pas de bénéfice à déclencher prématurément l'accouchement.

Dans tous les cas, un suivi postnatal (neurologique, ophtalmologique) est indispensable.

Rubéole

Environ 10 % des femmes enceintes ne sont pas immunisées contre la rubéole. On compte moins de 40 cas par an en France de rubéole pendant la grossesse.

Le risque d'atteinte fœtale par passage viral transplacentaire est important en cas de rubéole maternelle avant 18 SA.

La **rubéole congénitale** est une embryofœtopathie associant un RCIU et une atteinte neurosensorielle (surdité, microcéphalie, retard psychomoteur), cardiaque (malformations) et oculaire (microphtalmie, cataracte, rétinite).

Le **dépistage** du statut sérologique de toute femme enceinte est obligatoire lors de la première consultation, avec un contrôle vers 20 SA en cas de sérologie négative.

La prévention du risque fœtal repose sur la vaccination des femmes non immunisées en âge de procréer et celle des enfants dans le cadre du calendrier vaccinal. Une femme enceinte séronégative devra être vaccinée en *post-partum* (le vaccin vivant atténué est contre-indiqué au cours de la grossesse).

En cas de séroconversion maternelle, le diagnostic anténatal de rubéole congénitale par amniocentèse au moins 4 semaines après la séroconversion est possible.

Il n'existe pas de traitement. Seule une surveillance échographique mensuelle à la recherche d'anomalies évocatrices est mise en place.

Une IMG est justifiée en cas d'atteinte fœtale.

Varicelle

Environ 5 % des femmes enceintes ne sont pas immunisées contre la varicelle. On compte environ 700 cas par an en France de varicelle en cours de grossesse.

Le dépistage du statut sérologique n'est pas obligatoire.

Le diagnostic de varicelle maternelle est posé, après une phase d'incubation silencieuse de 15 jours, devant une éruption vésiculeuse prurigineuse avec éléments d'âges différents (voir chapitre 39).

Le risque pour le fœtus dépend du terme à la primo-infection maternelle. Avant 20 SA, le risque est celui d'une varicelle congénitale (2 %), de pronostic sévère, associant un RCIU et une atteinte cutanée, oculaire, neurologique et squelettique. Après 20 SA, le risque d'embryofœtopathie est faible.

En cas de varicelle maternelle en fin de grossesse, dans les 5 jours précédant ou les 3 jours suivant l'accouchement, le risque est celui d'une **varicelle néonatale**, mortelle dans 20 à 30 % des cas. Celle-ci, survenant entre le 5e et le 10e jour de vie, associe une éruption cutanée généralisée, volontiers ulcéronécrotique ou hémorragique, et une atteinte pulmonaire et neurologique (méningo-encéphalite).

La prise en charge d'une femme enceinte en contact avec un sujet varicelleux repose sur la vérification de son statut immunitaire (anamnèse, d'IgG anti-varicelle).

En cas de séronégativité, l'administration IV d'immunoglobulines spécifiques anti-VZV est discutée. La vaccination contre VZV est contre-indiquée chez la femme enceinte.

En cas de varicelle maternelle survenant entre 5 jours avant l'accouchement et 3 jours après celui-ci, il est indispensable d'isoler le nouveau-né, de le traiter par aciclovir IV et de discuter l'administration IV d'immunoglobulines spécifiques anti-VZV (en ATU).

Toxoplasme et rubéole : suivi sérologique en cas de séronégativité maternelle.
Varicelle néonatale : isolement du nouveau-né et traitement par aciclovir IV.

D. Infections bactériennes néonatales

1. Définitions

Anciennement dénommées infections maternofœtales (IMF), les **infections néonatales bactériennes précoces (INBP)** consistent en une transmission verticale de l'infection bactérienne entre la mère et son enfant. Elles sont le plus souvent prénatales. La contamination se fait rarement par voie hématogène transplacentaire (*Listeria*). Les INBP sont le plus souvent d'origine ascendante à partir des voies génitales colonisées par un agent infectieux pathogène, avec ou sans rupture de la poche des eaux, et souvent associées à des lésions de chorioamniotite clinique et/ou histologique. Elles surviennent dans les 3 à 7 premiers jours de vie.

Elles sont différentes sur le plan épidémiologique et physiopathologique des **infections néonatales bactériennes tardives**, survenant entre le 7e jour et le 3e mois postnatal.

Les infections bactériennes nosocomiales d'acquisition hospitalières ne sont pas abordées dans ce chapitre.

Les infections virales et parasitaires ont été traitées précédemment.

Les INBP sont diagnostiquées le plus souvent dans les 48 premières heures de vie.

Les bactéries le plus fréquemment en cause sont le streptocoque du groupe B (SGB), puis *Escherichia coli*. Pour ce dernier, le sérotype capsulaire K1 est le plus redoutable, puisqu'il est responsable de méningites néonatales et de septicémies. Les autres streptocoques (notamment entérocoque), bacilles Gram-négatifs et anaérobies sont plus rares. *Listeria monocytogenes* est devenue très rare.

Les deux germes les plus fréquents des INB précoces et tardives sont le streptocoque du groupe B (*Streptococcus agalactiae*) chez le nouveau-né à terme et *Escherichia coli* chez le nouveau-né prématuré.

2. Diagnostic d'infection néonatale bactérienne précoce

Enquête clinique

Données anamnestiques

Les informations concernant la grossesse ou l'accouchement sont essentielles.

Les **facteurs de risque anténatals** associés à une augmentation du risque de développer une INBP ont été récemment réactualisés et simplifiés. On retient ainsi :

- la fièvre maternelle > 38 °C en *per-partum* ou dans les 2 heures suivant l'accouchement (marqueur indirect de chorioamniotite dont la définition n'est pas consensuelle selon qu'il s'agisse d'une définition clinique, microbiologique ou histologique);
- la prématurité (risque d'infection augmenté dès < 37 SA);
- la rupture prolongée de membranes amniotiques (risque d'infection augmenté dès 12 heures de rupture);
- un antécédent d'infection néonatale à SGB lors d'une précédente grossesse;
- l'absence d'antibioprophylaxie adéquate.

Le **dépistage systématique du portage vaginal de SGB** (prévalence d'environ 10 %) est recommandé à partir du terme de 34 SA.

Une antibioprophylaxie *per-partum* est recommandée en cas de dépistage vaginal positif du SGB, d'antécédent d'infection à SGB, de bactériurie à SGB en cours de grossesse, de rupture prolongée des membranes (> 12 heures) et de fièvre maternelle (> 38 °C) pendant le travail.

Les critères d'une antibioprophylaxie *per-partum* adéquate sont les suivants : l'antibiothérapie maternelle doit avoir été administrée par voie parentérale (intraveineuse), plus de 4 heures avant la naissance, en utilisant la pénicilline G, l'ampicilline ou l'amoxicilline, ou la céfazoline. Tout autre traitement antibiotique (molécule, modalités d'administration et délai inférieur à 4 heures avant la naissance) est considéré comme inadéquat.

Le pédiatre doit s'assurer des indications et du caractère adéquat de l'antibioprophylaxie *per-partum* ou de l'antibiothérapie maternelle afin d'apprécier le niveau de risque d'INBP.

Évaluation clinique

Il n'existe pas de signe clinique spécifique de l'INBP, ce qui constitue une difficulté diagnostique majeure. Les symptômes possibles sont nombreux, mais rarement tous réunis. Chacun d'entre eux doit attirer l'attention, en particulier la **fièvre** qui ne doit jamais être banalisée à cet âge.

Signes cliniques pouvant faire évoquer une INBP :

- signes généraux : fièvre (température ≥ 38 °C) ou hypothermie (température < 36 °C);
- signes respiratoires : détresse respiratoire (geignement, battement des ailes du nez, signes de rétraction) et tachypnée (FR > 60/min) d'emblée ou qui apparaissent après 4 heures de vie, apnée;
- signes hémodynamiques : tachycardie (> 160 bpm) ou bradycardie (< 100 bpm), signes de choc (augmentation du TRC, pâleur, hypotension artérielle, oligurie);
- signes neurologiques : somnolence, irritabilité, hypotonie, convulsions;
- signes digestifs : refus de boire, vomissements.

La majorité de ces signes cliniques ne sont pas spécifiques d'une infection, néanmoins leur présence dans les 48 premières heures de vie doit faire évoquer une INBP.

Le **sepsis néonatal** ne constitue pas la présentation clinique la plus fréquente de l'INBP. Il est défini par la présence d'au moins deux critères parmi les quatre suivants :

- température > 38,5 °C ou < 36,0 °C;
- tachycardie (> 180/min) ou bradycardie (< 100/min);
- FR > 50/min ou ventilation mécanique;
- leucocytose > 34 000/mm^3.

Parmi les deux critères retenus, un doit être la température anormale ou l'hyperleucocytose.

Enquête paraclinique

Le diagnostic de certitude repose sur l'identification d'une bactérie pathogène dans le sang (hémoculture) ou le LCR.

La réalisation d'une **hémoculture** est recommandée pour tout nouveau-né qui présente des signes cliniques d'INBP ou de sepsis avant l'instauration d'une antibiothérapie probabiliste. Parce que la sensibilité des hémocultures est médiocre à cet âge, il est recommandé d'ensemencer 2 mL de sang (1 mL minimum) systématiquement avant toute antibiothérapie.

La **ponction lombaire** est indiquée chez un nouveau-né avec altération de l'état général ou signes cliniques neurologiques ou de sepsis néonatal et dont l'état clinique est compatible avec la réalisation du geste.

Une PL est également indiquée en cas d'hémoculture positive à un germe pathogène ou en cas de réponse partielle ou en l'absence d'amélioration clinique 48 heures après le début du traitement antibiotique.

Si la ponction lombaire était indiquée mais n'a pu être réalisée initialement, elle devra être effectuée dès que l'état du nouveau-né le permettra.

Les **autres examens complémentaires** servent à étayer la probabilité d'une infection.

Un dosage de CRP peut être pratiqué à distance de la naissance (H12 ou H24) compte tenu de la cinétique retardée par rapport au début de l'infection. L'intérêt de la procalcitonine dosée au sang du cordon est en cours d'évaluation.

La réalisation d'une NFS n'est plus recommandée systématiquement du fait de sa valeur diagnostique médiocre.

L'ECBU n'est pas utile dans les premiers jours de vie mais uniquement en cas de suspicion d'infection néonatale bactérienne tardive (après J7).

Les prélèvements périphériques (gastriques et orificiels) ne sont plus recommandés.

Perspectives

Parce que l'infection néonatale a longtemps constitué une des principales causes de mortalité et de morbidité infantile, les pratiques médicales ont longtemps été très interventionnistes tant dans les indications d'examens complémentaires que celles des antibiothérapies à large spectre pour des durées prolongées (ANAES, 2002).

L'épidémiologie des infections néonatales a pourtant considérablement évolué depuis 10 ans dans les pays riches, entre autres du fait de la généralisation du dépistage et de l'antibioprophylaxie des infections précoces à SGB.

La prévalence des infections néonatales bactériennes est estimée aujourd'hui entre 0,01 et 0,5 pour 1 000 naissances à terme en Europe et 3 pour 1 000 chez les enfants prématurés.

Dans ce contexte, alors que 50 % des nouveau-nés à terme font l'objet d'examens microbiologiques dans les maternités françaises et que 4 à 10 % d'entre eux sont exposés à un traitement antibiotique en Europe, dont les effets potentiellement délétères sont aujourd'hui bien établis, il est devenu nécessaire d'adapter les démarches diagnostiques au niveau de risque infectieux et ne réserver idéalement les antibiotiques qu'aux seuls enfants qui en bénéficieront sans risquer de traiter avec retard un enfant infecté.

Tout nouveau-né symptomatique est suspect d'infection jusqu'à preuve du contraire. Dans tous les cas, l'examen clinique est primordial pour porter le diagnostic d'infection néonatale dès la naissance en maternité ou au-delà. Examen paraclinique essentiel : l'hémoculture.

3. Prise en charge en cas de suspicion d'INBP

Nouveau-né symptomatique

Quand l'enfant est symptomatique, une **antibiothérapie probabiliste par voie IV** doit être administrée en urgence (dans l'heure) après bilan clinique, biologique et bactériologique.

Le choix de l'antibiothérapie probabiliste doit reposer sur l'épidémiologie locale (proportions *E. coli*, SGB, résistance aux antibiotiques) avec pour préoccupation de privilégier les spectres antibiotiques les plus étroits pour limiter l'émergence de bactéries résistantes aux antibiotiques.
Une bithérapie par amoxicilline et gentamicine IV est le plus souvent recommandée.

Après 36–48 heures de traitement, une **réévaluation** est indispensable, fondée sur l'évolution clinique de l'enfant et les résultats des examens paracliniques, en particulier bactériologiques.
Le traitement sera alors interrompu, poursuivi ou adapté.

Nouveau-né asymptomatique

Si un nouveau-né est asymptomatique, les indications d'antibiothérapie doivent être exceptionnelles.
Ces nouveau-nés doivent faire l'objet d'une surveillance clinique codifiée et adaptée à leur niveau de risque infectieux en maternité.
Le caractère adéquat ou inadéquat de l'antibioprophylaxie *per-partum* doit permettre de définir le niveau de surveillance des nouveau-nés à risque d'INBP.
Une chorioamniotite maternelle et une IMF chez le jumeau ne sont plus des indications d'antibiothérapie immédiate.
Dans certaines situations, le bilan biologique sanguin peut être différé ou répété à H12-24.

L'évolution des pratiques va ainsi vers une réduction des politiques d'antibiothérapies excessives chez les nouveau-nés asymptomatiques, qui doivent en revanche faire l'objet d'une surveillance clinique rigoureuse en maternité.
De nouvelles recommandations sur les modalités de surveillance clinique en maternité vont être proposées fin 2017 afin d'homogénéiser les pratiques et de ne pas risquer de prendre du retard sur l'initiation du traitement antibiotique en cas d'apparition de symptômes évocateurs d'INBP.

Les critères cliniques retenus pour la grille de surveillance standardisée sont les suivants :

- température ≥ 38,0 °C ou < 36,0 °C ;
- FC > 160/min (au calme) ou < 100/min ;
- FR > 60/min ;
- la présence d'un tirage, d'un geignement ou d'apnée ;
- un teint cutané anormal : pâleur, cyanose, marbrures, teint gris.

L'infection bactérienne néonatale doit être suspectée sur des critères cliniques, éventuellement confortée par certaines données biologiques (CRP) et affirmée par les examens bactériologiques les plus utiles (hémoculture, LCR).
Nouveau-né symptomatique : biantibiothérapie probabiliste (amoxicilline + gentamicine) IV et réévaluation à H48.
Les indications d'antibiothérapie chez le nouveau-né asymptomatique doivent être exceptionnelles.

E. Détresses respiratoires

1. Caractériser la détresse respiratoire

Principales données :

- polypnée : FR > 60/min ;
- signes de lutte respiratoire : intensité appréciée par le score de Silverman (tableau 46.6) ;
- cyanose : généralisée, intense ou modérée (en général reconnue pour une SpO_2 < 85 %) ; une cyanose réfractaire sans détresse respiratoire associée doit faire évoquer soit une cardiopathie cyanogène soit une persistance de la circulation fœtale ;
- signes de gravité : pauses respiratoires (épuisement), troubles hémodynamiques.

Tableau 46.6. Score de Silverman.

Critères	0	1	2
Battement des ailes du nez (BAN)	Absent	Modéré	Intense
Balancement thoraco-abdominal (BTA)	Soulèvement synchrone	Thorax immobile	Respiration paradoxale
Tirage intercostal (TIC)	Absent	Modéré	Intense
Entonnoir xiphoïdien	Absent	Modéré	Intense
Geignement expiratoire	Absent	Audible au stéthoscope	Audible à l'oreille

Score de Silverman (nouveau-né) : BAN, BAT, TIC, entonnoir xiphoïdien, geignement expiratoire.

2. Synthèse des causes médicales de détresse respiratoire

Elle est proposée dans le tableau 46.7.

Tableau 46.7. Synthèse des principales causes médicales de détresse respiratoire.

	Retard de résorption du liquide pulmonaire	Inhalation méconiale	Infection néonatale	Maladie des membranes hyalines (MMH)
Contexte	Césarienne (surtout avant travail)	Nouveau-né à terme ou post-terme Liquide amniotique méconial Asphyxie périnatale	Facteurs de risque d'INBP	Prématurité (< 32 SA) Absence de corticothérapie anténatale Parfois diabète maternel
Clinique	Détresse respiratoire immédiate s'améliorant progressivement en quelques heures Polypnée prédominante	Détresse respiratoire immédiate, d'évolution potentiellement grave	Non spécifique	Détresse respiratoire apparue très rapidement après la naissance et d'aggravation progressive
Radio du thorax	Syndrome interstitiel modéré Scissurite Épanchement interlobaire	Opacités alvéolaires grossières, asymétriques Troubles de ventilation	± Opacités alvéolaires irrégulières	Syndrome alvéolaire bilatéral
Gaz du sang	Normaux	Hypoxie, hypercapnie	Variables	Hypoxie, hypercapnie
Traitement	PEP par canules nasales Rarement ventilation mécanique avec PEP	À la naissance : aspirations trachéales si l'enfant a besoin d'être réanimé Ventilation mécanique	Antibiothérapie Soutien ventilatoire adapté à l'intensité de la détresse respiratoire	Surfactant exogène Ventilation mécanique avec PEP par voie nasale ou endotrachéale
Pronostic	Excellent	Celui de l'asphyxie périnatale	Celui de l'infection	Celui de la prématurité Dysplasie bronchopulmonaire

PEP : pression expiratoire positive.

Trois causes principales de détresse respiratoire néonatale : retard de résorption du liquide pulmonaire, maladie des membranes hyalines, inhalation de liquide amniotique méconial.
Toujours évoquer une infection.

IV. Promouvoir la qualité des premiers liens affectifs parents-enfant et expliquer les bases de la puériculture

A. Liens affectifs parents-enfant

En salle de naissance, après s'être assuré que l'adaptation néonatale est normale, le contact physique mère-enfant doit être privilégié quel que soit le mode d'accouchement : poser le nouveau-né sur le ventre de la mère tout en s'assurant de sa surveillance, effectuer une première mise au sein précoce si la mère souhaite allaiter, faire les premiers soins en présence des parents.

Les suites de couches sont un lieu d'apprentissage, d'échanges, où les parents et l'enfant font connaissance. L'accompagnement à l'apprentissage des soins au nouveau-né permet de faire découvrir les compétences du nouveau-né et accroître la confiance des parents dans leurs capacités. Il permet l'expression des difficultés éventuelles, l'observation des comportements et la mise en place d'une véritable éducation pour la santé.

B. Allaitement maternel

1. Promotion de l'allaitement maternel

Le choix du mode d'alimentation du nourrisson a des répercussions sur sa santé et son développement, sur la santé de la mère et sur la relation mère-enfant.

Le lait maternel est le lait le plus adapté pour la croissance et le développement du nourrisson. L'OMS recommande un allaitement maternel exclusif pendant une durée de 6 mois. Mais l'alimentation de ces enfants doit être diversifiée, comme celle de ceux qui ne sont pas allaités, entre 4 et 6 mois.

Pour l'enfant, les **avantages de l'allaitement maternel** (d'autant plus significatifs qu'il est exclusif et prolongé) sont de :

- correspondre à un véritable modèle nutritionnel et être adapté constamment aux besoins physiologiques de l'enfant (modification de sa composition avec le nycthémère, le moment de la tétée, l'âge de l'enfant et son terme);
- diminuer le risque infectieux (gastroentérites, otites, infections respiratoires);
- participer à prévenir les maladies atopiques (asthme, dermatite atopique);
- favoriser les interactions mère-enfant;
- constituer un avantage socio-économique (meilleure protection contre la dénutrition dans les pays en voie de développement).

Bénéfices spécifiques chez l'enfant prématuré : amélioration de la tolérance digestive, réduction du risque d'entérocolite ulcéro-nécrosante et amélioration du développement cognitif.

Pour la mère, les avantages de l'allaitement maternel sont de diminuer le risque de diabète de type 2, de cancer du sein et de l'ovaire, de faciliter une perte de poids progressive après la grossesse chez les mères en surcharge pondérale avant la grossesse, de diminuer la réponse au stress et d'améliorer le bien-être et l'estime de soi.

La promotion de l'allaitement maternel en France est l'un des objectifs du Programme national nutrition santé. Le Code du travail prévoit des mesures pour encourager la poursuite de l'allaitement maternel (pauses sur le temps de travail, réduction journalière du temps de travail ou horaires de travail souples, lieux appropriés pour exprimer le lait).

Les données épidémiologiques indiquent que 70 % des mères françaises allaitent à la sortie de la maternité. L'implication des pédiatres (notamment en maternité) doit être exemplaire pour la promotion de l'allaitement, tout en gardant à l'esprit que le choix revient à la mère.

L'OMS recommande un allaitement maternel exclusif pendant une durée de 6 mois.
Promotion de l'allaitement, notamment en maternité.

2. Modalités

Une information sur l'allaitement maternel doit être délivrée pendant la grossesse. Un démarrage précoce est crucial pour la mise en place d'une lactation efficace. Une première tétée doit être ainsi favorisée dans l'heure qui suit la naissance.

La mère doit être informée sur la bonne position du nouveau-né (ventre de l'enfant contre celui de la mère, avec oreille, épaule et hanche alignées) et la prise correcte du sein par l'enfant (bouche grande ouverte et langue vers le bas), qui permettent une succion efficace (rythme lent et régulier, déglutition audible) et un transfert de lait optimal tout en prévenant les tétées douloureuses et les lésions du mamelon.

L'hygiène des mamelons requiert simplement une toilette quotidienne à l'eau et au savon. Il n'existe aucun médicament ou régime influençant favorablement la sécrétion lactée. L'arrêt du tabagisme doit être encouragé.

Chez le nouveau-né à terme bien portant, le rythme et la durée des tétées sont déterminés par l'enfant selon ses besoins (allaitement à la demande), avec une moyenne de 8 à 12 tétées par jour les premières semaines ; ensuite, les nourrissons espacent spontanément les tétées.

L'enfant repu s'endort. Le sein lui échappe de la bouche, signal que la tétée est terminée. Il peut aussi lâcher le sein tout en étant encore éveillé, on peut alors lui proposer l'autre sein. L'enfant évacue sous forme de rots l'air dégluti au cours de la tétée, lors de pauses au cours de celle-ci ou à la fin.

Il n'est pas nécessaire de peser quotidiennement le nouveau-né (en dehors des premiers jours de vie) ni de le peser avant et après les tétées pour évaluer la quantité bue. La satisfaction de l'enfant, des mictions abondantes (au moins 5-6 couches lourdes par jour), des selles pluriquotidiennes et une prise pondérale de 200–250 g par semaine témoignent du succès de l'allaitement.

Une perte de poids est physiologique au cours de la première semaine de vie ; elle est en moyenne de 7,5 % du poids de naissance (ne doit pas dépasser 10 %). Le poids de naissance doit être repris avant J10 de vie.

Pour prévenir le risque de maladie hémorragique, 2 mg *per os* de **vitamine K** doit être prescrit à l'âge de 1 mois en cas d'allaitement maternel exclusif, sans oublier (comme pour une alimentation lactée par biberons mais avec une dose plus importante) une supplémentation en **vitamine D** (1 000 à 1 200 UI par jour).

Allaitement maternel exclusif : penser à la vitamine K à 1 mois de vie.

3. Complications chez l'enfant et contre-indications

L'ictère au lait de mère est sans gravité (voir chapitre 47).

Les difficultés de succion de l'enfant, plus fréquentes s'il est immature, peuvent rendre nécessaire l'utilisation temporaire d'un tire-lait.

L'insuffisance de lait est le plus souvent la conséquence d'une conduite inappropriée de l'allaitement (tétées inefficaces et/ou trop peu nombreuses) à l'origine d'une diminution du transfert de lait au nourrisson et de la sécrétion lactée. Elle nécessite des conseils et un soutien visant à restaurer la confiance de la mère dans ses compétences, et, pour stimuler la sécrétion lactée, des mises au sein plus fréquentes.

Les véritables **contre-indications** permanentes à l'allaitement sont peu nombreuses : infection maternelle par le VIH (pays industrialisés uniquement), cardiopathie ou néphropathie sévère chez la mère, certains médicaments sans alternative thérapeutique (antimitotiques, immunosuppresseurs, lithium), galactosémie chez l'enfant.

Ictère au lait de mère : ne pas interrompre l'allaitement maternel.

C. Conseils pratiques aux parents

1. Conseils de base de puériculture

Le change doit être effectué après chaque tétée. Chez la fille, la toilette vulvaire doit se faire de haut en bas pour éviter la contamination par les selles.

La toilette est un moment privilégié qui permet aux parents de prendre soin du corps de leur enfant, en établissant avec lui les premières relations affectives.

Ne pas utiliser de coton-tige pour les oreilles, mais recueillir les sécrétions au niveau du pavillon. Ne pas essayer de décalotter le petit garçon.

2. Suivi médical

Les parents doivent être informés de la nécessité d'un suivi médical régulier. Mensuel pendant les premiers mois de vie, biannuel jusqu'à au moins 2 ans, il est poursuivi durant toute l'enfance.

Il permet de vérifier la normalité du développement psychomoteur, de la croissance staturo-pondérale et du PC, d'effectuer des dépistages (notamment neurosensoriels), de donner des conseils pour l'alimentation et la diversification, et d'effectuer les vaccinations.

3. Mesures de prévention dans les premières années de vie

Les mesures de prévention de la mort inattendue du nourrisson (MIN) doivent être expliquées (voir chapitre 9).

Des mesures de prévention de la transmission des infections doivent également être mises en œuvre (lavage des mains avant chaque soin à l'enfant et avant la préparation des repas, évitement du contact rapproché du visage et des mains des personnes enrhumées).

Les parents doivent être informés des risques du tabagisme passif (MIN, asthme du nourrisson), de la nécessité de consulter rapidement en cas de problème médical (fièvre avant 3 mois, difficultés alimentaires, gêne respiratoire, diarrhée, vomissements, comportement inhabituel) et d'apporter toujours le carnet de santé.

Il est important de prévenir les accidents domestiques : chutes (fenêtres, escaliers), noyade (bain, piscine), asphyxie (sacs plastiques), inhalation de corps étrangers (petits aliments et objets), brûlures (bain trop chaud, lait chauffé au four à micro-ondes, prises électriques) et intoxications (médicaments, produits d'entretien).

Il ne faut jamais secouer un nourrisson pour le faire taire ou pour jouer, ni laisser un bébé seul à domicile ou dans une voiture.

L'enfant doit être protégé du soleil.

Conseils : prévention de la MIN, arrêt du tabagisme parental, conduite à tenir en cas de fièvre.

D. Sortie de la maternité

La mise à jour du carnet de santé est obligatoire à la sortie de la maternité.

Celui-ci précise les informations apportées par l'examen clinique en maternité, la date de réalisation des dépistages obligatoires, le régime choisi (allaitement maternel ou artificiel), ainsi que le poids de sortie.

L'ordonnance de sortie de maternité comporte la prescription d'un régime précis par alimentation lactée, les supplémentations vitaminiques recommandées, les soins du cordon ombilical jusqu'à sa chute.

Une consultation par un pédiatre est recommandée avant la fin du 1er mois de vie (d'autant plus rapidement que la sortie de maternité est précoce).

Une pesée hebdomadaire (par exemple en PMI) est recommandée le premier mois en cas d'allaitement maternel.

Remise du carnet de santé et explication du suivi médical systématique.

Références

Charlier-Woerther, C., 2014. Infection et grossesse. Dossier thérapeutique. La Presse médicale. pp. 662–721.

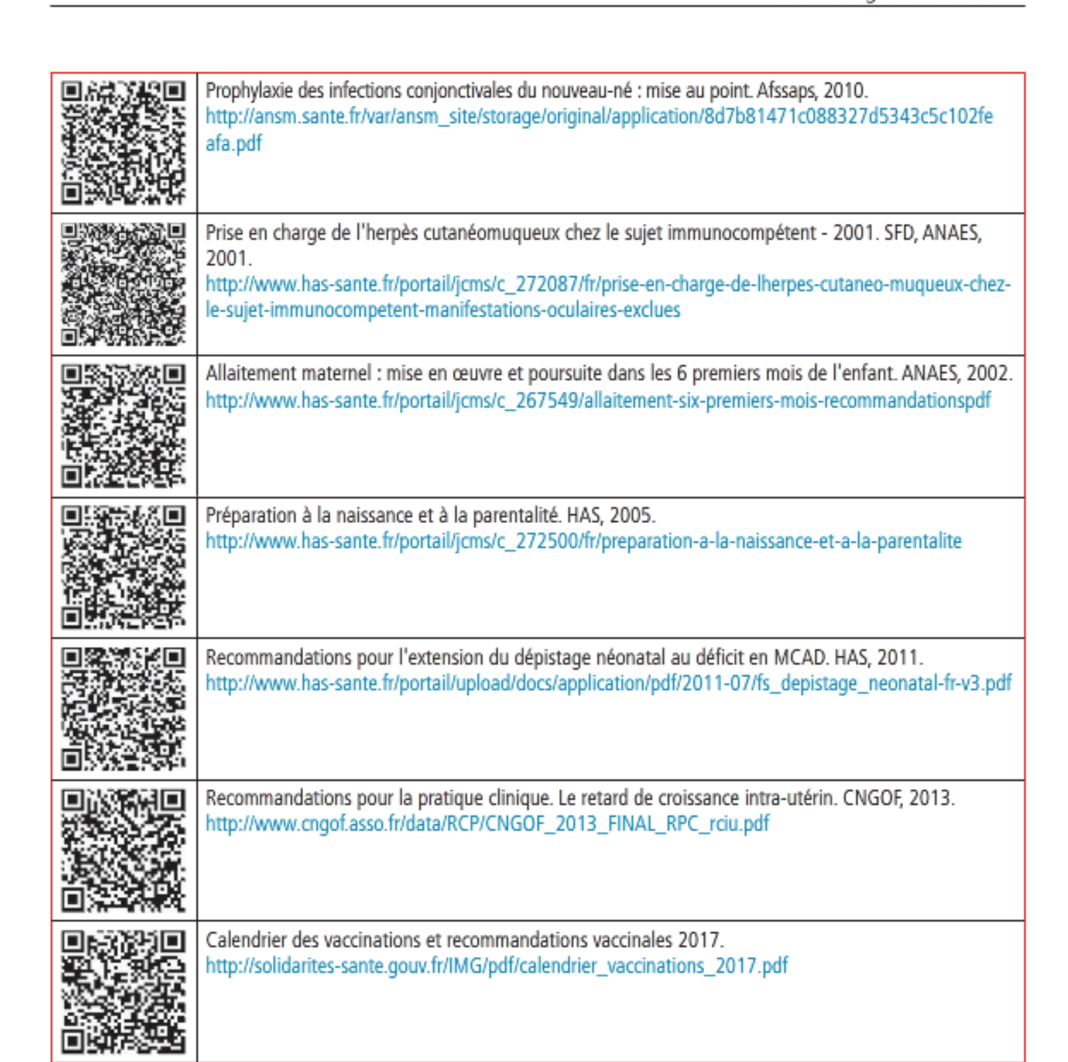
Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie, 2013. Allaitement maternel : les bénéfices pour la santé de l'enfant et de sa mère. Arch. Pediatr. 20 (suppl 2), S29–S48.

Gold, F., Aujard, Y., Dehan, M., et al., 2006. Soins intensifs et réanimation du nouveau-né, second éd Masson, Paris.

International Liaison Committee On Resuscitation (ILCOR), 2010. Neonatal Resuscitation : 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations. Pediatrics 126, e1319–e1344.

Rozé, J.-C., Laugier, J., Siméoni, U., et al., 2006. Soins aux nouveau-nés : avant, pendant et après la naissance, second éd. Masson, Paris.

Infections néonatales bactériennes précoces (INBP), Recommandations. 2017 à paraître.



	Prophylaxie des infections conjonctivales du nouveau-né : mise au point. Afssaps, 2010. http://ansm.sante.fr/var/ansm_site/storage/original/application/8d7b81471c088327d5343c5c102feafa.pdf
	Prise en charge de l'herpès cutanéomuqueux chez le sujet immunocompétent - 2001. SFD, ANAES, 2001. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272087/fr/prise-en-charge-de-lherpes-cutaneo-muqueux-chez-le-sujet-immunocompetent-manifestations-oculaires-exclues
	Allaitement maternel : mise en œuvre et poursuite dans les 6 premiers mois de l'enfant. ANAES, 2002. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_267549/allaitement-six-premiers-mois-recommandationspdf
	Préparation à la naissance et à la parentalité. HAS, 2005. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272500/fr/preparation-a-la-naissance-et-a-la-parentalite
	Recommandations pour l'extension du dépistage néonatal au déficit en MCAD. HAS, 2011. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-07/fs_depistage_neonatal-fr-v3.pdf
	Recommandations pour la pratique clinique. Le retard de croissance intra-utérin. CNGOF, 2013. http://www.cngof.asso.fr/data/RCP/CNGOF_2013_FINAL_RPC_rciu.pdf
	Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2017. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf

Prophylaxie des infections conjonctivales du nouveau-né : mise au point, 2010. Afssaps. http://ansm.sante.fr/var/ansm_site/storage/original/application/8d7b81471c088327d5343c5c102feafa.pdf.

Prise en charge de l'herpès cutanéomuqueux chez le sujet immunocompétent. 2001. SFD, ANAES. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272087/fr/prise-en-charge-de-lherpes-cutaneo-muqueux-chez-le-sujet-immunocompetent-manifestations-oculaires-exclues.

Allaitement maternel : mise en œuvre et poursuite dans les 6 premiers mois de l'enfant. 2002. ANAES. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_267549/allaitement-six-premiers-mois-recommandationspdf.

Préparation à la naissance et à la parentalité. 2005. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/preparation_naissance_fiche.pdf.

Recommandations pour l'extension du dépistage néonatal au déficit en MCAD. 2011. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-07/fs_depistage_neonatal-fr-v3.pdf.

http://www.cngof.asso.fr/data/RCP/CNGOF_2013_FINAL_RPC_rciu.pdf

Recommandations pour la pratique clinique. Le retard de croissance intra-utérin. 2013. CNGOF. http://www.cngof.asso.fr/data/RCP/CNGOF_2013_FINAL_RPC_rciu.pdf.

Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales. 2017. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf.

CHAPITRE

47

Ictère néonatal

Item et objectif du CNCI

Item 275 – UE 8 – Ictère

Diagnostiquer un ictère chez le nouveau-né, identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Avant de commencer...

L'ictère néonatal est un signe clinique fréquent chez le nouveau-né.
Souvent d'évolution bénigne, il doit cependant être suivi de façon attentive.

Les indices anamnestiques et cliniques devant faire suspecter un ictère pathologique sont :

- âge gestationnel < 38 SA ;
- situations d'incompatibilité ABO, RAI maternelles positives, hémolyse familiale ;
- antécédent d'ictère traité dans la fratrie ;
- survenue précoce avant 24 heures de vie ;
- signes d'hémolyse (syndrome anémique, hépatomégalie, splénomégalie), ecchymoses et hématomes ;
- perte pondérale > 8 % ;
- signes de cholestase (hépatomégalie, selles décolorées, urines foncées) ;
- durée supérieure à 10 jours ;
- examen neurologique anormal.

Les examens complémentaires pertinents sont reliés :

- à la sévérité redoutée en cas de valeur très élevée de bilirubinémie libre ;
- à la cause suspectée.

I. Pour bien comprendre

A. Rappels

Métabolisme de la bilirubine :

- production de bilirubine non conjuguée par dégradation de l'hème au sein de la rate ;
- circulation sanguine liée à l'albumine ou non (bilirubine non liée) ;
- captation hépatique et transformation par glycuroconjugaison ;

- excrétion biliaire de la bilirubine conjuguée, puis intestinale par les selles;
- réabsorption partielle avec déconjugaison, constituant le cycle entérohépatique.

Tout dysfonctionnement de l'une des étapes de ce métabolisme peut conduire à un ictère.
La cholestase est une diminution du débit de la bile dans le duodénum, par un mécanisme obstructif ou non.

B. Chez le nouveau-né

L'ictère néonatal survient chez 2 nouveau-nés sur 3.

Le nouveau-né peut développer physiologiquement une hyperbilirubinémie transitoire, liée à :
- la production accrue de bilirubine (deux à trois fois supérieure à celle de l'adulte);
- l'immaturité hépatique;
- l'augmentation du cycle entérohépatique (absence de flore bactérienne).

Le risque d'**ictère nucléaire** existe encore (1 sur 300 000 à 1 sur 20 000 naissances).
La fraction non conjuguée et non liée à l'albumine de la bilirubine est neurotoxique à des valeurs très élevées; elle peut être responsable d'une encéphalopathie hyperbilirubinémique (hypertonie extrapyramidale, léthargie) caractérisée par des lésions irréversibles des noyaux gris centraux.
Les séquelles de telles pathologies peuvent être à type d'hypertonie extrapyramidale, d'encéphalopathies sévères, de choréoathétose et de surdité.

Deux types d'ictère : à bilirubine libre et à bilirubine conjuguée (ou mixte).

II. Diagnostiquer un ictère néonatal

A. Identifier un ictère

1. Suspicion clinique

L'ictère est une coloration jaune de la peau et des conjonctives (fig. 47.1, voir cahier couleur).
Il s'agit de la traduction clinique d'une concentration sanguine de bilirubine.

Son diagnostic est en règle évident au cours d'un examen complet du nouveau-né dès les premiers jours de vie à la maternité ou lors des premières consultations de suivi médical.
L'enfant doit être totalement déshabillé et observé à la lumière naturelle. La coloration ictérique s'étend dans le sens céphalocaudal, l'atteinte des plantes de pied témoignant de son intensité. Chez les nouveau-nés à peau noire, le dépistage est plus difficile et l'étude des conjonctives alors très informative.

Ictère du nouveau-né : fréquent, souvent bénin, mais à ne jamais négliger.

2. Confirmation diagnostique

La détection clinique de l'ictère par l'inspection n'est pas suffisamment sensible. Son intensité et sa sévérité sont parfois sous-estimées par l'examen.

Le **dépistage de l'ictère en maternité** est assuré par un bilirubinomètre transcutané.
Cet appareil, appliqué sur le front et le sternum du nouveau-né, évalue par mesure optique la concentration de bilirubine totale. Cette méthode non invasive ne remplace pas pour autant la méthode de mesure de référence diagnostique, à savoir le dosage sanguin de la bilirubine.
La valeur de bilirubine transcutanée permet cependant d'autoriser une sortie de maternité si la valeur est < 75e percentile des courbes de références. Dans le cas contraire, un dosage sanguin de bilirubine doit être réalisé.

En pratique, un ictère doit être exploré par un bilan sanguin en cas de :
- facteurs de risque d'infection néonatale ;
- terrain favorisant une hyperbilirubinémie libre prolongée ou récidivante (prématuré) ;
- bilirubine transcutanée > 75e percentile des courbes de références ;
- signes fonctionnels ou d'examen orientant vers un ictère pathologique (voir *infra*) ;
- prolongation anormale au-delà de la 1re semaine de vie chez l'enfant né à terme, ou 2e semaine de vie chez le prématuré.

Connaître les circonstances où le dosage biologique de la bilirubine est indiqué.

B. Conduire l'enquête diagnostique

1. Identifier les situations d'urgence

Deux types d'urgence à identifier :
- urgence symptomatique de l'ictère à bilirubine libre : ictère nucléaire ;
- urgence reliée à la cause : incompatibilité fœtomaternelle, infection maternofœtale, cholestase (notamment atrésie des voies biliaires).

Facteurs de sévérité augmentant le risque d'ictère nucléaire :
- prématurité, jeûne, médicaments fixés à l'albumine (aminosides) ;
- infection, acidose, hypoxie, hypothermie, hypoglycémie ;
- déshydratation, hypo-osmolarité, hypoalbuminémie.

Les signes orientant vers un ictère pathologique sont présentés dans le tableau 47.1.

Tableau 47.1. Principaux signes orientant vers un ictère pathologique.

Anamnestiques
– Âge gestationnel < 38 SA – Situation d'incompatibilité ABO – RAI maternelles positives – Hémolyse familiale – Antécédent d'ictère traité dans la fratrie – Origine géographique des parents ou grands-parents : Asie, Afrique, Antilles – Survenue précoce de l'ictère avant 24 h de vie (fréquente au cours d'une hémolyse) – Durée de l'ictère supérieure à 10 jours
Examen physique
– Retentissement sur l'état général, perte pondérale > 8 % – Bosse sérosanguine, ecchymoses, hématomes – Intensité de l'ictère, s'étendant jusqu'aux plantes de pied – Signes de sepsis : fièvre, troubles hémodynamiques, hypotonie – Anomalies de l'examen neurologique – Signes d'hémolyse : syndrome anémique, splénomégalie – Signes de cholestase : hépatomégalie, urines foncées et selles décolorées (en cas d'obstacle complet sur les voies biliaires extrahépatiques)

Connaître les principaux signes orientant vers un ictère pathologique.
Identifier les urgences : survenue précoce, syndrome anémique, sepsis, selles décolorées.

2. Enquête paraclinique (si indiquée)

Examens complémentaires de première intention :

- confirmer et évaluer quantitativement l'hyperbilirubinémie :
  - bilirubinémie totale (calcul de la bilirubine libre);
  - bilirubine conjuguée (chez le nouveau-né, sa valeur ne doit s'interpréter qu'avec la clinique : foie, couleur des selles et des urines);
- écarter certaines causes infectieuses (systématique) :
  - données bactériologiques maternelles;
  - CRP;
  - hémoculture;
  - ECBU (cas d'infection néonatale bactérienne tardive, après J7);
- éliminer une incompatibilité fœtomaternelle (ictère précoce, signes d'hémolyse) :
  - NFS, réticulocytes;
  - groupe sanguin de l'enfant et de sa mère;
  - Coombs direct.

En cas d'ictère à bilirubine conjuguée :

- bilan hépatique : PAL et γGT, transaminases, facteurs de l'hémostase;
- échographie abdominale :
  - obstacle et/ou dilatation des voies biliaires → cholestase extrahépatique;
  - absence de vésicule biliaire (élément d'orientation) → atrésie des voies biliaires;
- prélèvements bactériologiques orientés.

Selon le contexte (plus rare) :

- dosages enzymatiques : G6PD, pyruvate kinase;
- bilan thyroïdien : TSH, T4.

Première intention : bilirubinémie, NFS et réticulocytes, CRP et ECBU, groupe sanguin et Coombs.

3. Orientation diagnostique

Schématiquement, il faut distinguer :

- les ictères « bénins » (par ailleurs à bilirubine libre) : ictère simple, ictère au lait de mère ;
- les ictères « pathologiques » : à bilirubine libre ou à bilirubine conjuguée.

L'arbre diagnostique (fig. 47.2) permet de synthétiser les principales causes d'ictère néonatal (non exhaustif).

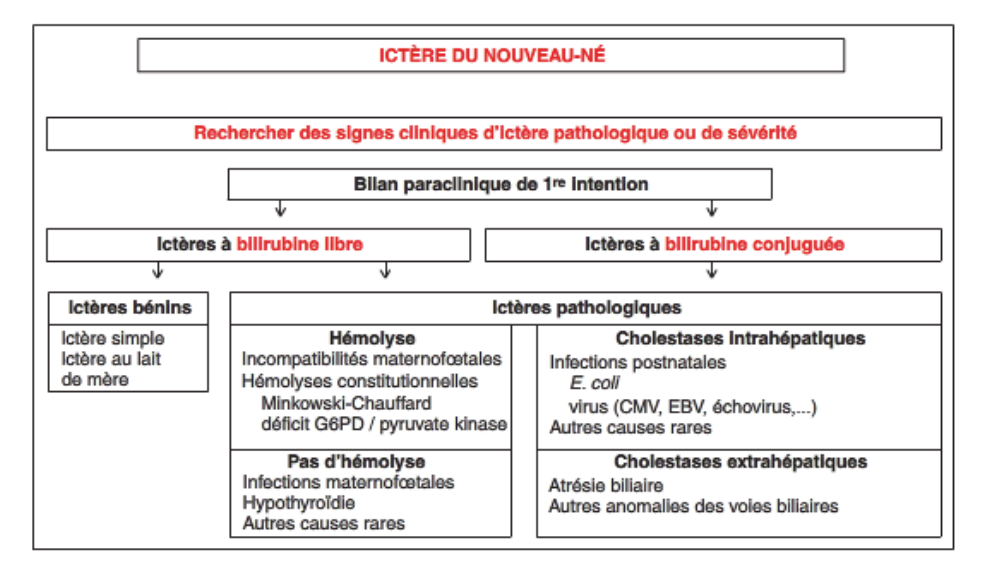


Fig. 47.2. Arbre diagnostique des ictères du nouveau-né.

III. Planifier la prise en charge

A. Rationnel

La prise en charge thérapeutique fait appel au :

- traitement étiologique éventuel d'un ictère pathologique (voir § IV.B. Ictères pathologiques) ;
- traitement symptomatique d'un ictère sévère à bilirubine libre (photothérapie) ;
- à la planification du suivi : surveillance clinique (neurologique, syndrome anémique…) et paraclinique (bilirubine, hémoglobine…).

B. Principes de la photothérapie

Le seuil critique de bilirubine totale est classiquement chiffré à 200 mg/L (ou 340 mmol/L).

L'utilisation d'abaques permet d'évaluer le risque d'ictère nucléaire suivant l'âge gestationnel et l'âge postnatal, le poids, et l'évolution de la courbe de bilirubine ; ainsi que d'entreprendre des mesures thérapeutiques et/ou de surveillance éventuelles.

La **photothérapie** est le traitement de base des ictères à bilirubine libre dont l'intensité laisse craindre un risque d'ictère nucléaire (fig. 47.3, voir cahier couleur).

L'exposition à la lumière bleue permet de convertir la bilirubine en produits de dégradation hydrosolubles éliminables par voie rénale. Les complications de cette technique doivent être prévenues : hyperthermie et déshydratation (T°C, surveillance cardiorespiratoire, rapprochement des prises alimentaires voire hydratation IV), conséquences oculaires (port de lunettes) et gonadiques (protection par la couche).

En **cas d'échec** de la photothérapie, on peut avoir recours à l'exsanguinotransfusion, dont les indications sont devenues rares. Des perfusions d'albumine peuvent être utilisées chez des enfants vulnérables (hypotrophie, prématurité, acidose, déshydratation, polymédication pouvant interférer avec la liaison bilirubine-albumine) ou dans l'attente de la réalisation d'une exsanguinotransfusion. Les immunoglobulines polyvalentes IV sont recommandées comme adjuvant à la photothérapie intensive en cas d'ictère lié à une incompatibilité maternofœtale rhésus ou ABO documentée.

Photothérapie = traitement symptomatique de l'ictère sévère à bilirubine libre.

IV. Points clés à propos de certaines causes

A. Ictères bénins

1. Ictère simple

L'ictère simple (anciennement : ictère physiologique) est l'ictère néonatal le plus fréquent.

Il concerne 30 à 50 % des nouveau-nés sains, et est lié à un défaut physiologique néonatal de maturité de la glycuroconjugaison de la bilirubine.

Caractéristiques :

- début après 24 heures de vie ;
- isolé (examen clinique rigoureusement normal) ;
- valeurs de bilirubine transcutanée qui restent < 75ᵉ percentile des courbes de références ;
- décroissance vers J5–J6 de vie.

L'abstention thérapeutique est de règle.

La disparition de l'ictère est spontanée, souvent avant J10 de vie, sans risque séquellaire.

Il convient d'être particulièrement vigilant chez le prématuré pour lequel l'ictère est plus fréquent, plus prolongé, et plus intense, avec un risque neurologique plus élevé. Cette sévérité est liée à l'immaturité hépatique, à une concentration basse d'albumine, à une perméabilité élevée de la barrière hématocérébrale, et à un seuil de toxicité de bilirubine libre plus bas.

2. Ictères au lait de mère

L'ictère au lait de mère survient chez environ 3 % des enfants nourris au sein.

Il concerne habituellement des nouveau-nés à terme bénéficiant dès les premiers jours de vie d'une lactation maternelle abondante, et est lié entre autres à l'activité lipoprotéine lipase importante du lait maternel entraînant une libération importante d'acides gras, responsables d'une inhibition de la glycuroconjugaison.

Caractéristiques :

- début vers J5–J6 de vie (ou faisant suite à un ictère simple);
- isolé (examen clinique strictement normal);
- valeurs de bilirubine transcutanée qui restent < 75e percentile des courbes de références;
- persistance plusieurs semaines.

Son diagnostic était anciennement confirmé par la diminution de l'ictère après interruption de l'allaitement maternel ou par le chauffage du lait (caractère thermosensible de l'activité lipoprotéine lipase).

L'abstention thérapeutique est la règle, comme pour l'ictère simple (pas d'interruption de l'allaitement maternel, pas de chauffage du lait). Les bénéfices de l'allaitement maternel prédominent sur le préjudice d'une coloration ictérique prolongée.

La disparition de l'ictère survient entre 4 et 6 semaines après la naissance.

Deux causes bénignes d'ictères à bilirubine libre : ictère simple et ictère au lait de mère.
Comme toute cause fréquente et bénigne : diagnostics d'élimination.

B. Principaux ictères pathologiques à retenir

1. Hémolyses

Généralités

L'ictère par hyperhémolyse est la première cause d'ictère pathologique.

Il est lié à la production anormalement élevée de bilirubine, consécutive à la lyse des globules rouges.

Il répond à de nombreuses causes, notamment les incompatibilités sanguines maternofœtales et les hémolyses constitutionnelles. Les hémoglobinopathies (drépanocytose, thalassémie) ne se révèlent pas en période néonatale.

Caractéristiques :

- début précoce avant 24 heures de vie (le plus souvent);
- en cas d'hémolyse sévère : syndrome anémique, hépatosplénomégalie;
- valeurs de bilirubine sanguine supérieure au seuil de photothérapie sur les courbes;
- anémie (normo-)macrocytaire, hyper-réticulocytose.

Le risque d'ictère nucléaire est plus important.

Incompatibilités sanguines maternofœtales

L'**incompatibilité dans le système ABO** est la plus fréquente à l'heure actuelle.

La situation est la suivante : mère de groupe O et nouveau-né de groupe A ou B.

Le test de Coombs est en général négatif.

L'**incompatibilité dans le système Rhésus** devient plus rare (prévention maternelle par immunoglobulines humaines anti-D (Rh)).

Le test de Coombs est en général positif.

Hémolyses constitutionnelles

La **sphérocytose héréditaire** (maladie de Minkowski-Chauffard) conduit à une anémie hémolytique corpusculaire liée à une anomalie de membrane, de transmission autosomique dominante. Une complication à connaître est la lithiase biliaire.

Le frottis sanguin met en évidence des globules rouges de forme sphérique.

Le **déficit en G6PD** peut induire une anémie hémolytique corpusculaire par déficit enzymatique, de transmission liée à l'X (expression chez tous les garçons atteints mais aussi chez certaines filles). Elle concerne notamment les enfants originaires du pourtour méditerranéen et d'Afrique noire.

Le frottis sanguin met en évidence des corps de Heinz (hémoglobine non réduite ayant précipité) ; le dosage du G6PD à distance de toute transfusion confirme le diagnostic.

2. Infections

Il faut toujours évoquer le diagnostic d'**infection néonatale** (voir chapitre 46) notamment l'infection à *E. coli* (voir chapitre 36).

3. Atrésie biliaire

L'atrésie biliaire concerne environ 1 nouveau-né sur 10000.

Le diagnostic doit être évoqué dans les jours suivant la naissance devant un tableau clinique évocateur de cholestase : hépatomégalie ferme, urines foncées, selles décolorées (obstacle complet des voies biliaires ; fig. 47.4, voir cahier couleur).

L'administration de vitamine K par voie parentérale est indispensable dès la constatation de ces signes, en raison du risque hémorragique relié à la cholestase.

Le pronostic est conditionné par la précocité de l'intervention chirurgicale.

Deux urgences d'ictère à bilirubine libre : incompatibilité maternofœtale et infection maternofœtale.
Deux urgences d'ictère à bilirubine conjuguée : atrésie des voies biliaires, infection postnatale à *E. coli*.

Références

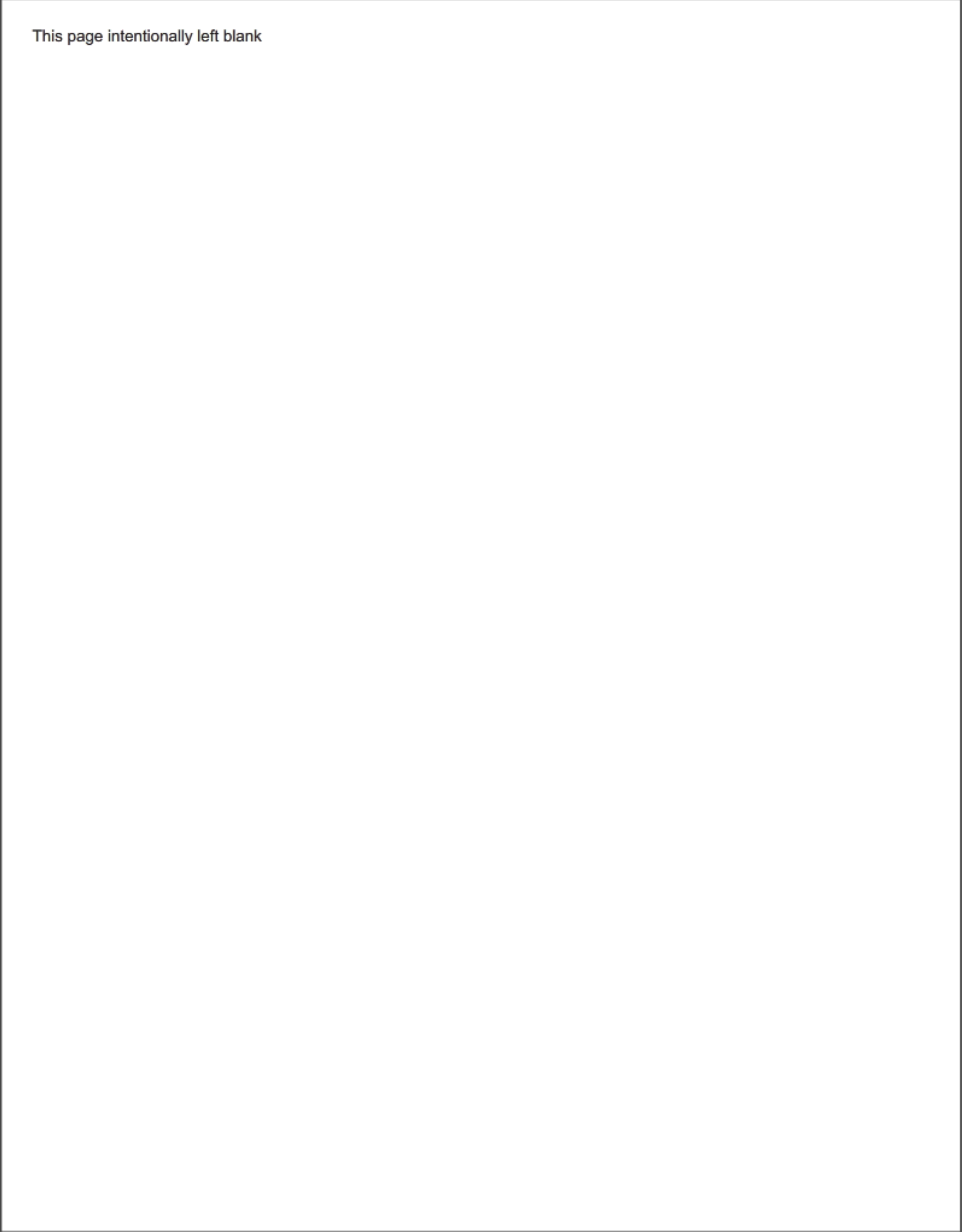
Cortey, A., Renesme, L., Raignoux, J., et al., 2017. Ictère à bilirubine non conjuguée du nouveau-né de 35 semaines et plus : du dépistage au suivi après sortie de la maternité. Recommandations pour la pratique clinique. Arch. Pediatr. 24, 192–203.

Labrune, P., Trioche-Eberschweiler, P., Gajdos, V., 2010. Diagnostic de l'ictère du nouveau-né. EMC. Elsevier Masson SAS, Paris Pédiatrie – Maladies infectieuses [4-002-R-30].



Réseau « Sécurité naissance – Naître ensemble » des Pays de la Loire. Recommandations pour l'ictère du nouveau-né de plus de 35 SA. 2006.
http://www.reseau-naissance.fr/medias/2016/12/20060323-rsn-proto-ictere-courbes.pdf

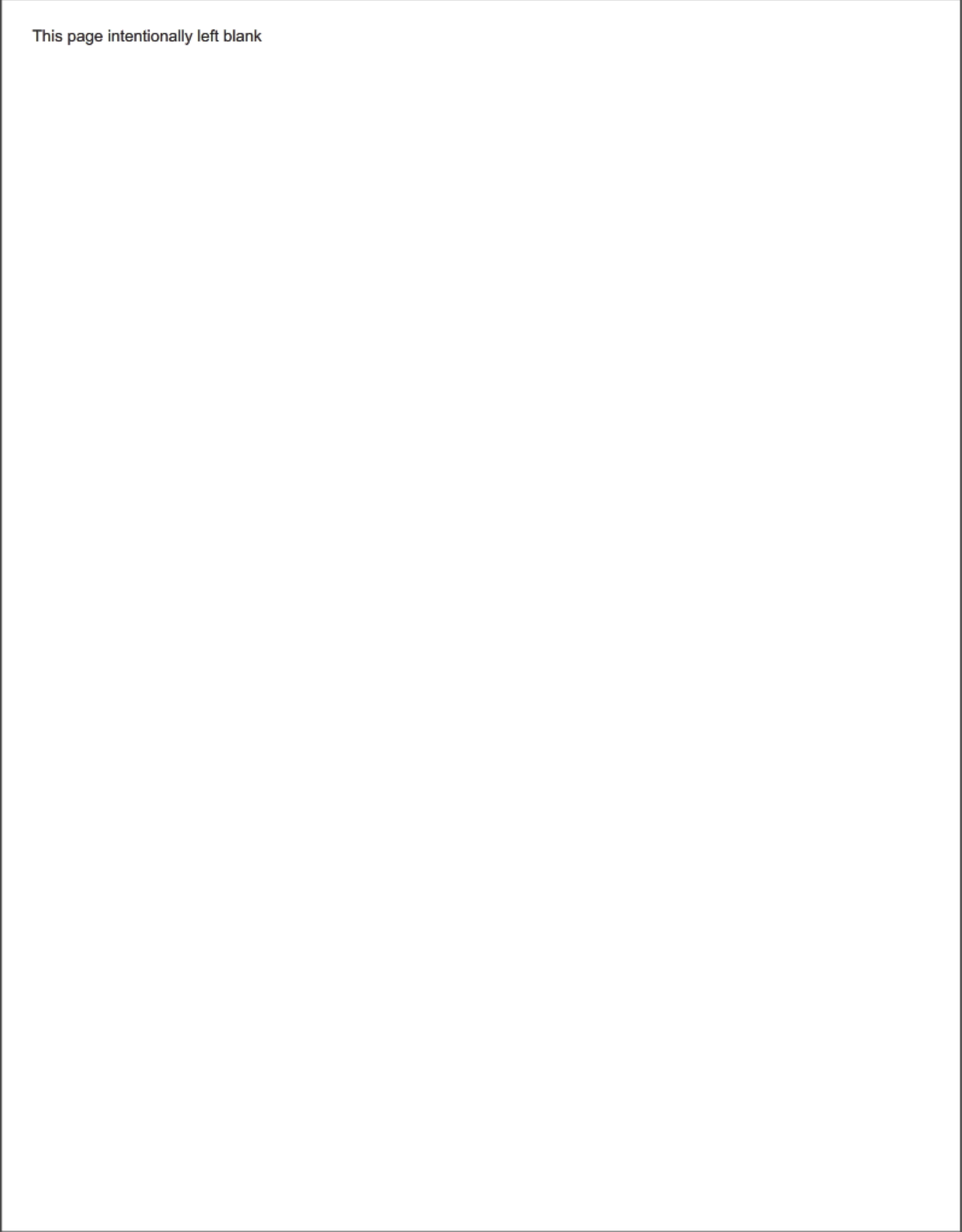
Réseau « Sécurité naissance – Naître ensemble » des Pays de la Loire. Recommandations pour l'ictère du nouveau-né de plus de 35 SA. 2006. http://www.reseau-naissance.fr/medias/2016/12/20060323-rsn-proto-ictere-courbes.pdf.



This page intentionally left blank



Néphrologie – Chirurgie urologique



This page intentionally left blank

CHAPITRE

48

Protéinurie et syndrome néphrotique

Item et objectifs du CNCI

Item 256 – UE 8 – Protéinurie et syndrome néphrotique de l'adulte et de l'enfant

- Devant la découverte d'une protéinurie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Devant un syndrome néphrotique chez l'enfant, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents; argumenter les principes du traitement symptomatique et de la surveillance du syndrome néphrotique et de ses complications.

Avant de commencer...

La découverte d'une **protéinurie** s'inscrit le plus souvent dans un contexte clinique comportant œdèmes et prise de poids, et répond parfois à un dépistage systématique.
Toute protéinurie permanente doit être confirmée par un dosage de la protéinurie de 24 heures ou par un dosage des protéines et de la créatinine sur un échantillon urinaire, et explorée par un bilan paraclinique.

Certaines protéinuries sont dites physiologiques : protéinurie orthostatique, protéinurie associée à la fièvre ou à l'effort.
La cause la plus fréquente de protéinurie pathologique est le **syndrome néphrotique** idiopathique. Sa prise en charge thérapeutique a fait l'objet de recommandations de la Société de néphrologie pédiatrique.

I. Protéinurie

A. Pour bien comprendre

1. Définitions

Il existe une élimination urinaire physiologique de protéines.

Le terme de protéinurie désigne une élimination excessive des protéines dans les urines excédant 150 mg/24 heures. La limite supérieure de la protéinurie est influencée par la position, l'activité physique, la température corporelle, mais dépend peu de l'âge ou du gabarit de l'enfant.

La mise en évidence d'une protéinurie peut être faite en présence de signes cliniques évocateurs, ou de manière fortuite. Le dépistage n'est pas obligatoire, mais recommandé par la médecine scolaire lors de l'entrée au CP (à l'âge de 6 ans) et en classe de 6e (à l'âge de 11 ans).

Toute protéinurie permanente doit être explorée.

La protéinurie est détectée par une bandelette urinaire (BU) réactive.

Le résultat est exprimé de manière semi-quantitative, avec : « – » (pas de protéinurie), « traces » (<0,3 g/L), « + » (0,3 g/L), « ++ » (1 g/L), « +++ » (3 g/L), « ++++ » (>20 g/L).

La réaction chimique impliquée repère avant tout l'albumine ; elle est moins sensible pour les autres protéines (protéines de faible masse moléculaire, immunoglobulines).

L'évaluation rigoureuse d'une protéinurie ne peut se limiter à une BU.

La BU peut être faussement positive lorsque les urines sont concentrées ou contiennent de la chlorhexidine, en cas d'hématurie macroscopique, ou si le pH urinaire est > 8. Elle peut être faussement négative lorsque les urines sont diluées.

Le dosage de la protéinurie sur 24 heures est habituellement nécessaire. Toutefois, le recueil des urines sur 24 heures est souvent difficile en pédiatrie, et l'on peut utiliser le rapport Albumine urinaire/Créatinine urinaire (N < 2 mg/mmol).

Protéinurie : dépistage par une BU, confirmation par un dosage sur 24 heures ou au moyen du rapport albumine/créatinine urinaire sur miction.

2. Classification des protéinuries (tableau 48.1)

Tableau 48.1. Classification des protéinuries.

Protéinuries physiologiques (ou intermittentes)	Protéinuries pathologiques (ou permanentes)
Protéinurie orthostatique Protéinurie associée à la fièvre Protéinurie d'effort	Avant tout : glomérulopathies Parfois : tubulopathies Rarement : malformations rénales et urinaires

Causes physiologiques : protéinurie orthostatique, protéinurie associée à la fièvre ou à l'effort.
Causes pathologiques : glomérulopathies, tubulopathies, malformations urinaires.

B. Orientation diagnostique

1. Enquête paraclinique à visée étiologique

Une fois la protéinurie confirmée par un dosage sur 24 heures ou par un rapport albumine/créatinine urinaire sur miction, il convient de rechercher sa cause.

Bilan de première intention en cas de protéinurie chez l'enfant :

- ionogramme sanguin avec créatininémie ;
- protéinémie ;
- dosage du complément.

L'électrophorèse des protéines urinaires et l'échographie rénale ne sont réalisées qu'en deuxième intention, si l'origine glomérulaire est éliminée.

Indications restreintes de la ponction-biopsie rénale (PBR) :

- protéinurie < 1 g/24 heures, seulement si associée à :
  - hématurie et/ou diminution de la filtration glomérulaire et/ou abaissement prolongé du C3 ;
  - HTA et/ou signes systémiques ;
  - atteinte extrarénale, congénitale ou acquise ;
- protéinurie > 1 g/24 heures, sauf syndrome néphrotique pur chez un enfant âgé de 1 à 11 ans.

Connaître les indications restreintes de la PBR.

2. Protéinuries physiologiques

Généralités

La découverte de la protéinurie est presque toujours fortuite.

La protéinurie n'excède habituellement pas « ++ » à la BU ou 1 g/24 heures. Cliniquement, elle n'entraîne jamais d'œdèmes.

Il ne s'agit en aucun cas de causes pathologiques ; le mécanisme impliqué reflète vraisemblablement une tolérance individuelle aux variations de l'hémodynamique intrarénale.

Protéinurie orthostatique

Elle se rencontre surtout chez des adolescents longilignes. Le débit urinaire de protéines en orthostatisme peut atteindre 10 fois celui obtenu en clinostatisme.

Une étude de la distribution orthostatique est indispensable, avec recueil des urines en position couchée la nuit (à l'exclusion de la miction de 2–3 heures après le coucher, contaminée par l'orthostatisme diurne) et en position debout la journée. Il n'y a jamais d'hématurie ; la fonction rénale est normale et le complément n'est pas activé.

La biopsie rénale n'est pas justifiée et ne montrerait aucune lésion.

Toute protéinurie permanente peut être cependant majorée par l'orthostatisme.

Une protéinurie apparemment orthostatique peut ainsi témoigner de l'unique traduction d'une glomérulopathie débutante. Un suivi prolongé est ainsi nécessaire jusqu'à disparition de la protéinurie.

Protéinuries associées à la fièvre ou à l'effort

La protéinurie doit disparaître après régression de la fièvre ou 48 heures après l'effort, témoignant de sa bénignité.

Causes physiologiques : circonstances connues, pas d'œdème, protéinurie < 1 g/24 heures.

3. Protéinuries pathologiques

Généralités

Le groupe des glomérulopathies en est la principale étiologie. Le syndrome néphrotique idiopathique (SNI, ou néphrose idiopathique) est la première cause de néphropathie glomérulaire chez les enfants âgés de 1 à 10 ans.

La protéinurie d'origine tubulaire doit être recherchée en deuxième intention.

Protéinuries d'origine glomérulaire

La protéinurie d'origine glomérulaire est liée à une altération de la perméabilité de la membrane basale glomérulaire, entraînant une protéinurie composée essentiellement d'albumine. Le dosage de la microalbuminurie peut ainsi aider à déterminer la composante glomérulaire de la protéinurie.

Elle est qualifiée de **sélective** lorsqu'elle est constituée pour plus de 80 % d'albumine et de protéines de masse moléculaire inférieure à celle de l'albumine, traduisant une néphropathie sans lésions décelables en microscopie optique, comme c'est le cas dans le SNI.

Elle est qualifiée de **non sélective** lorsqu'elle est faite de toutes les classes de globulines du sérum, avec une proportion d'albumine inférieure à 80 %, traduisant une néphropathie avec des lésions plus sévères.

Protéinuries d'origine tubulaire

La protéinurie d'origine tubulaire est liée à une altération de la réabsorption au niveau des tubules proximaux, conduisant à une protéinurie composée de protéines de masse moléculaire inférieure à celle de l'albumine (β_2-microglobuline, chaînes légères d'immunoglobulines).

La protéinurie n'excède pas 1 g/24 heures et n'induit jamais d'œdème.

Cette pathologie est le fait de tubulopathies congénitales ou acquises.

L'affection causale est généralement identifiée et la protéinurie rarement révélatrice.

Il convient de rechercher d'autres signes d'atteinte tubulaire proximale (polyurie, glycosurie, phosphaturie, acidose, amino-acidurie, néphrocalcinose à l'échographie).

Protéinuries associées à des malformations de l'appareil urinaire

La protéinurie correspond soit à une origine tissulaire, soit à une hyperfiltration au niveau des glomérules fonctionnels restants.

Les causes en sont les hypodysplasies rénales, les maladies kystiques, etc.

L'échographie rénale en permet en général le diagnostic s'il n'était pas encore connu.

Différencier les protéinuries d'origine glomérulaire de celles d'origine tubulaire.

II. Syndrome néphrotique idiopathique

A. Pour bien comprendre

1. Définitions

Le **syndrome néphrotique** est défini par une protéinurie > 50 mg/kg par 24 heures ou > 200 mg/mmol de créatinine urinaire. Il s'ensuit une hypoprotidémie < 60 g/L avec hypoalbuminémie < 30 g/L.

Il est qualifié de **pur** si la protéinurie est sélective, et s'il n'est accompagné ni d'hématurie macroscopique, ni d'HTA, ni d'insuffisance rénale organique persistante.
Dans le cas contraire, le syndrome néphrotique est qualifié d'**impur**.

Syndrome néphrotique = protéinurie > 50 mg/kg/24 heures ou > 200 mg/mmol de créatinine urinaire et hypoalbuminémie < 30 g/L.

2. Généralités sur le syndrome néphrotique idiopathique

Le syndrome néphrotique idiopathique (SNI) correspond à une entité anatomoclinique, qui associe typiquement un syndrome néphrotique intense de survenue brutale chez un enfant âgé de 1 à 10 ans (surtout < 6 ans), associé à des lésions glomérulaires minimes (LGM) ou plus rarement à une hyalinose segmentaire et focale (HSF).
C'est en fait une maladie systémique dont le rein est la cible. Un dysfonctionnement des lymphocytes (T et B) entraîne la production d'un facteur plasmatique circulant qui altère le complexe podocytes/membrane basale glomérulaire. Ceci cause une protéinurie et ainsi une hypoprotidémie, responsable d'une baisse de la pression oncotique à l'origine du syndrome œdémateux.

Le SNI est la plus fréquente néphropathie glomérulaire de l'enfant.
Son incidence annuelle en France est de 2 à 3 pour 100 000 enfants, avec une prédominance chez le garçon.

Connaître la physiopathologie du syndrome œdémateux.

B. Diagnostic du syndrome néphrotique en poussée

1. Circonstances cliniques

Le début est souvent brutal, parfois après un épisode infectieux.
Un diagnostic fortuit par BU systématique est rarissime.

La poussée de syndrome néphrotique se traduit par un syndrome œdémateux avec :

- œdèmes blancs, mous et indolores ;
- prédominant au visage au réveil (bouffissures des paupières) et aux chevilles en fin de journée ;
- possible tableau d'anasarque (hydrocèle, épanchement pleural, ascite).

Connaissances

Le SNI peut également être révélé par des complications, notamment infectieuses ou hypovolémiques (voir § II.B.3. Complications aiguës).

Il est important de rechercher à l'examen clinique une prise de poids récente et de mesurer la pression artérielle (HTA reliée alors à un syndrome néphrotique impur, ou hypotension artérielle par hypovolémie efficace).

Toujours chiffrer la pression artérielle.

2. Enquête paraclinique

Bilan biologique initial

Il a pour objectif de confirmer le diagnostic de syndrome néphrotique pur et de réaliser une évaluation initiale de son retentissement biologique.

Examens indispensables :

- ionogramme sanguin avec créatininémie, protéinémie ;
- albuminémie ;
- BU, protéinurie des 24 heures ou protéinurie et créatininurie sur échantillon ;
- hémogramme, CRP.

Le SNI de l'enfant se traduit habituellement par un syndrome néphrotique pur. Il existe parfois une insuffisance rénale fonctionnelle et/ou une hématurie microscopique transitoires.

D'autres anomalies biologiques (qu'il n'est pas utile de rechercher systématiquement) sont secondaires au syndrome néphrotique lui-même (liées à un emballement des synthèses hépatiques en réponse à l'hypoalbuminémie) : une hyper-α_2-globuminémie, une hypogammaglobulinémie, une augmentation des facteurs procoagulants (fibrinogène, facteurs V/VII/VIII), une hypercholestérolémie et une hypertriglycéridémie.

L'hypoalbuminémie est aussi responsable (selon son taux) d'une hyponatrémie (dont le dosage peut aussi être abaissé par la quantité de lipides dans le plasma) et d'une hypocalcémie.

Le bilan d'hémostase, l'exploration des lipides, et l'électrophorèse des protéines plasmatiques, dont on connaît les anomalies attendues, ne sont pas utiles.

Indications de la PBR

Le diagnostic de certitude de SNI de l'enfant repose sur la ponction-biopsie rénale (PBR), mais sa réalisation n'est pas nécessaire dans les tableaux typiques à début brutal, la corticosensibilité confirmant alors le diagnostic.

Indications de la PBR :

- début avant l'âge de 1 an ou après l'âge de 11 ans ;
- syndrome néphrotique impur persistant (hématurie macroscopique, insuffisance rénale organique, HTA) ;
- corticorésistance (absence de rémission de la protéinurie après 1 mois de corticothérapie).

La PBR doit toujours être précédée d'une échographie-doppler rénale.

Elle montre le plus souvent un aspect de LGM, à savoir des glomérules normaux en microscopie optique, sans dépôt en immunofluorescence, ainsi qu'une fusion des pieds des podocytes en microscopie électronique.

Parfois, notamment en cas de syndrome néphrotique impur ou de corticorésistance, elle peut mettre en évidence un aspect de HSF, avec accumulation de substance hyaline entre les anses capillaires et la capsule de Bowman.

Pas d'indication de PBR en cas de tableau typique de SNI.

3. Complications aiguës

L'**hypovolémie** est corrélée à l'importance du syndrome œdémateux et à la rapidité de sa constitution. Elle peut être à l'origine de douleurs abdominales, d'asthénie, de tachycardie, voire de collapsus. Une insuffisance rénale aiguë fonctionnelle peut être présente transitoirement.

Le risque est majoré par l'utilisation inadéquate des diurétiques.

Les **infections bactériennes** doivent être suspectées devant toute fièvre associée au syndrome néphrotique. Les germes encapsulés sont volontiers en cause (notamment le pneumocoque), et responsables de péritonite médicale, pneumopathie, méningite, septicémie.

Les **infections virales** sont essentiellement iatrogènes.

Les **complications thromboemboliques** peuvent engager le pronostic vital. Tous les territoires veineux et artériels peuvent être atteints. Il s'agit de thromboses veineuses profondes des membres inférieurs, d'embolies pulmonaires, de thromboses des veines rénales ou des sinus cérébraux notamment.

Le risque de thrombose est lié aux anomalies de l'hémostase (augmentation de synthèse des facteurs de coagulation, thrombocytose, fuite urinaire d'inhibiteurs de la coagulation comme l'antithrombine III et la protéine S), mais surtout à l'hypovolémie et à l'hémoconcentration, ainsi qu'à d'autres facteurs favorisants tels que l'alitement, la présence de cathéters ou l'administration de diurétiques.

Complications du syndrome néphrotique : hypovolémie, infections bactériennes, thromboses.

C. Prise en charge thérapeutique

1. Traitement d'attaque de la première poussée

Orientation

Une hospitalisation peut être nécessaire pour initier le traitement et prendre en charge d'éventuelles complications.

Corticothérapie

La corticothérapie est le traitement majeur du SNI.

Schéma thérapeutique d'une première poussée :

- prescription initiale systématique de prednisone à forte dose *per os* pour une durée de 4 semaines ;
- complété par trois perfusions de méthylprednisolone en l'absence de rémission à l'issue des 4 semaines de corticothérapie orale.

Évaluation de la réponse à ces thérapeutiques :

- **corticosensibilité** = rémission complète (BU négative, protéinurie < 3–5 mg/kg par jour) :
  - poursuite de la corticothérapie sur un mode discontinu (un jour sur deux) ;
  - diminution progressive par paliers de 2 semaines puis arrêt (durée totale : 4,5 mois) ;
- **corticorésistance** = absence de rémission à 8-10 jours de la dernière perfusion de méthylprednisolone :
  - modification thérapeutique (contact du néphrologue pédiatre) ;
  - indication de PBR.

Le traitement adjuvant à la corticothérapie est habituellement proposé.

Il peut comporter une supplémentation en vitamine D et en calcium. Il n'est pas recommandé de prescrire de manière systématique un protecteur gastrique ou une supplémentation en potassium chez l'enfant.

Traitement symptomatique

Recommandations diététiques :

- lors de la poussée : restriction des apports sodés ± hydriques (en fonction des œdèmes, prise de poids, diurèse et natrémie) ;
- durant l'exposition à la corticothérapie à fortes doses : apports limités en sel et en sucres rapides.

Autres thérapeutiques :

- perfusion d'albumine : non systématique, indications essentiellement cliniques selon le degré d'hypovolémie ou du risque de collapsus ;
- diurétiques : parfois utilisés en cas d'œdèmes importants (avec prudence, risque de majorer l'hypovolémie et l'état d'hypercoagulabilité), remplissage vasculaire préalable par albumine souvent nécessaire.

Prévention et traitement des thromboses

Les thromboses sont cause de mortalité et de morbidité.

Il faut donc savoir les prévenir, et pouvoir confirmer leur diagnostic en cas de suspicion clinique.

Les mesures générales de prévention des thromboses sont :

- la mobilisation (repos au lit inutile voire dangereux) ;
- la correction de l'hypovolémie et de l'hémoconcentration (perfusion d'albumine) ;
- l'interdiction des ponctions de vaisseaux profonds et des cathéters centraux.

Le recours à un traitement antithrombotique préventif (pour le choix duquel il n'y a pas de consensus entre héparine de bas poids moléculaire et acide salicylique) est indiqué dans les situations à risque :

- forme clinique sévère (anasarque) ;
- albuminémie < 20 g/L, fibrinogène > 6 g/L, antithrombine III < 70 %, D-dimères > 1 000 ng/mL (mais ces dosages ne font l'objet d'aucun consensus).

Le traitement curatif des thromboses avérées repose sur l'héparinothérapie et parfois l'antithrombine III.

Prévention et traitement des complications infectieuses

Aucun traitement anti-infectieux ne doit être entrepris à titre préventif.

En cas de fièvre, un examen clinique rigoureux doit rechercher une complication bactérienne du syndrome néphrotique et une antibiothérapie probabiliste par ceftriaxone ± aminoside doit être commencée après avoir réalisé les prélèvements bactériologiques adéquats.

La pratique des vaccinations doit être évaluée avec rigueur.

Les vaccins tués peuvent être administrés à tout moment. La vaccination pneumococcique est particulièrement recommandée. Les vaccins vivants sont contre-indiqués tant que l'enfant reçoit une corticothérapie à forte dose ou un traitement par immunosuppresseurs.

Corticothérapie et mesures associées. Restriction hydrosodée.
Prévention et traitement des thromboses et des infections (pneumococciques).

2. Suivi et évolution

Suivi de l'enfant

Il convient de réaliser une **BU** quotidienne lors des poussées de syndrome néphrotique.

La protéinurie disparaît habituellement en 1 à 2 semaines de corticothérapie. Aucun examen biologique n'est justifié si la BU est négative et en l'absence de circonstances particulières (surveillance de traitements médicamenteux, complications).

Après le retour à domicile, la tenue d'un carnet par les parents consignant le poids, le nombre de croix de protéinurie à la BU (une à deux fois par semaine), les événements cliniques éventuels (œdèmes, épisodes infectieux) et les doses de corticoïdes est utile.

L'**éducation thérapeutique** est essentielle. Le mécanisme de la maladie, ses complications et les modalités de sa prise en charge doivent être expliqués à l'enfant et à ses parents. Il convient de dépister la survenue de rechutes du syndrome néphrotique, de complications liées au syndrome néphrotique et aux traitements.

Si une corticothérapie prolongée est nécessaire, il est essentiel de surveiller la croissance staturale (tous les 3 mois), la survenue de vergetures, l'IMC, la densité osseuse et l'examen ophtalmologique à la recherche d'une cataracte (une fois par an).

Une prise en charge à 100 % et un éventuel PAI seront mis en place.

Évolution de la maladie

La réponse à la corticothérapie est le principal élément pronostique :

- 90 % de corticosensibilité (bon pronostic rénal à long terme) :
  - poussée unique ou rare : 1/5 ;
  - rechutes multiples ou corticodépendance : 4/5 ;
- 10 % de corticorésistance, parfois d'origine génétique (pronostic rénal réservé avec risque d'insuffisance rénale chronique et terminale).

Une rechute est définie par une protéinurie s'accompagnant d'un syndrome néphrotique clinique et/ou biologique, ou par la persistance d'une protéinurie isolée de durée > 3 semaines.

La corticodépendance est définie par la récidive de rechutes survenant dès l'arrêt ou dans les 3 mois suivant l'arrêt des corticoïdes, ou par la nécessité du maintien d'une certaine dose seuil lors de leur décroissance.

Dans tous les cas, il est nécessaire d'évaluer le niveau de l'observance thérapeutique et/ou l'éventualité d'une pathologie iatrogène.

À long terme, une protéinurie massive et prolongée peut induire des complications spécifiques : dénutrition, ralentissement de la croissance staturale, ostéoporose, anémie hypochrome, anomalies de la pharmacocinétique des médicaments liés à l'albumine.

Suivi : clinique et BU pour dépistage des rechutes, éducation thérapeutique.

3. Autres lignes de prise en charge thérapeutique

Au cours du suivi, il est fréquent d'observer une protéinurie transitoire lors d'infections banales. La corticothérapie ne sera indiquée qu'en cas de rechute avec protéinurie persistante et œdèmes.

Dans les formes multirécidivantes et corticodépendantes, d'autres lignes thérapeutiques peuvent être proposées par une équipe spécialisée de néphrologie pédiatrique. Il convient d'apprécier une intoxication stéroïdienne (ralentissement statural, obésité, vergetures, cataracte) et de proposer éventuellement une alternative thérapeutique visant à diminuer le besoin en prednisone, à espacer les rechutes, et parfois à restaurer un certain degré de corticosensibilité.

Références

Protocole de traitement proposé par la Société de néphrologie pédiatrique, 2005. Syndrome néphrotique pur (ou néphrose) corticosensible de l'enfant. Néphrol. Thérap. 1, 150–156.



Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. PNDS. HAS, 2008, 2016.
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-04/pnds_-_syndrome_nephrotique_idiopatique_de_lenfant_2016-04-29_15-02-42_382.pdf

Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant, 2016. PNDS. HAS. 2008 http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-04/pnds_-_syndrome_nephrotique_idiopatique_de_lenfant_2016-04-29_15-02-42_382.pdf.

CHAPITRE

49

Maladie rénale chronique

Item et objectifs du CNCI

Item 261 – UE 8 – Insuffisance rénale chronique chez l'enfant

- Définir le stade d'une maladie rénale chronique.
- Connaître les facteurs de progression des maladies rénales chroniques et les mesures thérapeutiques adaptées.
- Diagnostiquer les complications des maladies rénales chroniques et connaître le principe de leur traitement.
- Expliquer les modalités des traitements de suppléance de l'insuffisance rénale terminale.

Avant de commencer…

La maladie rénale chronique est en rapport avec une réduction congénitale ou acquise du nombre de néphrons avec ou sans altération du débit de filtration glomérulaire (DFG).
Ses deux risques majeurs sont la progression vers l'insuffisance rénale chronique puis terminale dans l'enfance, et la mortalité cardiovasculaire à l'âge adulte.

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

Le rein a de multiples fonctions qui comprennent l'homéostasie et l'équilibre du volume du compartiment extracellulaire, l'équilibre acidobasique, l'équilibre phosphocalcique et le métabolisme osseux, la production des globules rouges.

La maladie rénale chronique (MRC) est en rapport avec une réduction congénitale ou acquise du nombre de néphrons avec ou sans altération du débit de filtration glomérulaire.
L'altération du débit de filtration glomérulaire (DFG) se traduit par des adaptations de tout le système. Ces adaptations sont particulièrement délétères pour l'appareil cardiovasculaire et le squelette.

B. Causes de maladie rénale chronique

Les principales causes sont synthétisées dans le tableau 49.1.

Tableau 49.1. Causes de maladie rénale chronique chez l'enfant.

Maladies du développement rénal avec ou sans uropathie malformative	– Hypoplasie rénale – Dysplasie rénale – Rein unique congénital – Dysplasie rénale multikystique
Maladies rénales héréditaires	– Polykystoses récessives et dominantes – Néphronophtise et maladies fibrosantes de l'interstitium rénal – Syndrome d'Alport – Syndrome hémolytique et urémique génétique – Tubulopathies héréditaires – Syndromes néphrotiques corticorésistants
Maladies rénales acquises	– Néphrectomie pour tumeur – Néphropathie à IgA – Néphropathie lupique – Vascularites auto-immunes – Syndrome hémolytique et urémique post-infectieux ou auto-immun
Maladies systémiques	– Diabète sucré de type 1 ou de type 2 – Drépanocytose – Hypertension artérielle essentielle – Syndrome métabolique et surcharge pondérale – Prématurité et/ou petit poids de naissance

II. Définir le stade d'une maladie rénale chronique

A. Stades de maladie rénale chronique

La MRC est classée en cinq stades selon le niveau du débit de filtration glomérulaire (DFG) (tableau 49.2).

Le **stade 1** correspond à toutes les situations de réduction néphronique sans modification du débit de filtration glomérulaire.
La maladie au stade 1 est latente et les symptômes peuvent être limités à une microalbuminurie et à une préhypertension. Elle est facile à dépister lorsqu'il existe un antécédent de maladie rénale ou un dépistage prénatal d'anomalie du développement rénal.

Le **stade 2** n'est pas considéré comme une insuffisance rénale à proprement parler mais comme un niveau anormalement bas du débit de filtration glomérulaire.

Tableau 49.2. Stades de la maladie rénale chronique.

Stade	DFG en mL/min/1,73 m²
1	≥ 90
2	60–89
3	30–59
4	15–29
5	< 15

La maladie rénale chronique aux stades 1 et 2 cumulés touche environ 8 % de la population générale des pays occidentaux. Elle expose principalement à la mortalité cardiovasculaire précoce à l'âge adulte et à l'insuffisance rénale chronique (IRC) dans le troisième âge. C'est l'indication d'un traitement cardioprotecteur et néphroprotecteur.

Les **stades 3, 4 et 5** correspondent à une situation d'insuffisance rénale chronique avec un retentissement biologique et la nécessité d'un traitement conservateur en plus du traitement néphroprotecteur.
En pédiatrie, ils exposent les malades à la progression vers l'IRC terminale et la nécessité d'un traitement de suppléance par dialyse ou greffe rénale.

Indication d'un traitement cardio- et néphroprotecteur dès le stade 2 de MRC.

B. Évaluation du DFG

Les valeurs normales du DFG sont comprises entre 90 et 140 ± 20–30 mL/min/1,73 m^2 selon l'âge et le sexe.

La mesure du DFG par une des trois méthodes de référence, fondées sur la décroissance plasmatique de la concentration du chrome[51]-EDTA, de l'inuline ou du iohexol, n'est pas accessible en routine clinique et demande un service d'explorations fonctionnelles et au moins une demi-journée de présence du malade.
Le DFG peut également être estimé à partir d'un dosage sanguin (sans prélèvement urinaire).

La formule de Schwartz nécessite seulement deux paramètres : la taille (en cm) et la créatinine plasmatique (en µmol/L) par méthode immunoenzymatique. Elle est très simple à mettre en œuvre mais elle manque de précision pour classer les malades.

Formule de Schwartz : $\text{DFG} = 36{,}5 \times \frac{\text{Taille}}{\text{Créatinine}}$.

La formule CKID2 permet d'évaluer le DFG à partir de quatre paramètres : la taille, la créatinine plasmatique par méthode immunoenzymatique, l'urée sanguine et la cystatine C. La fréquence des malades mal classés est inférieure à 25 %.
Il existe d'autres formules pour évaluer le DFG chez l'enfant ; elles sont toutes différentes de celles utilisées chez l'adulte.

Valeurs normales du DFG : entre 90 et 140 ± 20–30 mL/min/1,73 m^2 selon l'âge et le sexe.

III. Facteurs de progression de la maladie rénale chronique et mesures thérapeutiques adaptées

A. Pression artérielle et traitement de l'HTA

Le risque de dégradation de la fonction rénale et celui d'un accident cardiovasculaire sont dépendants du niveau de l'hypertension artérielle. La valeur du 50e percentile de la pression artérielle est optimale pour la prévention de ces deux risques. Des tables de distribution de la

pression artérielle en fonction du sexe, de la taille et de l'âge ont été publiées et permettent de déterminer pour chaque enfant les valeurs de pression artérielle cibles.

Différents traitements permettent de maintenir la pression artérielle dans ces valeurs cibles :

- des mesures hygiéno-diététiques : limitation de la consommation de sel, éviction d'un surpoids ;
- des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) (énalapril, ramipril, périndopril) : très peu ont été étudiés en pédiatrie et les doses sont souvent fixées arbitrairement par rapport à celles de l'adulte ;
- des antagonistes du récepteur AT1 de l'angiotensine II (ARA II) (irbésartan, losartan, valsartan) : les formes pédiatriques n'existent pas mais ceux cités ont été l'objet d'études pharmacodynamiques chez l'enfant et doivent être utilisés en priorité ; ils peuvent être associés aux IEC sous couvert d'une surveillance régulière de la kaliémie ;
- des inhibiteurs calciques, des bêtabloquants ou des diurétiques de l'anse (furosémide LP) : parfois d'un appoint non négligeable dans les insuffisances rénales secondaires à des glomérulonéphrites ou quand le niveau de filtration glomérulaire s'abaisse au-dessous de 20 mL/min/1,73 m^2.

Il faut éviter d'abaisser la pression artérielle au-dessous de la valeur du 25e percentile pour prévenir les effets négatifs de l'insuffisance de perfusion rénale et les accidents d'hypotension orthostatique.

B. Protéinurie et traitements antiprotéinuriques

Les IEC et les ARA II exercent également un effet antiprotéinurique.

Les effets antiprotéinuriques des IEC et les ARA II ne sont pas limités par leur effet sur la pression artérielle et l'augmentation des doses au-delà du simple équilibre de la pression artérielle permet d'abaisser l'excrétion urinaire de protéines.

D'une manière générale, il faut distinguer deux situations cliniques :

- les malades avec une fonction rénale normale :

→ toute microalbuminurie > 3 mg/mmol de créatinine urinaire constatée à trois reprises à 1–3 mois d'intervalle doit être traitée par IEC ou ARA II même si la pression artérielle est normale ;

- les malades avec une fonction rénale altérée :

→ il faut s'efforcer de réduire le niveau de protéinurie au-dessous de 0,5 g/L sans modifier le niveau de créatinine plasmatique (ou de DFG) de ± 25 % au-dessus de son niveau antérieur ; la kaliémie doit être d'autant plus étroitement surveillée et contrôlée que le DFG est faible.

C. Rétention de phosphates et sa prise en charge

C'est un facteur aussi important que la pression artérielle et la protéinurie pour :

- la progression de l'insuffisance rénale ;
- le risque de mortalité cardiovasculaire précoce ;
- les complications squelettiques.

L'excrétion urinaire des phosphates alimentaires est étroitement dépendante du débit de filtration glomérulaire et de la réabsorption tubulaire proximale.

L'abaissement du DFG et de la quantité filtrée de phosphates est compensé par l'élévation des taux circulants de l'hormone parathyroïdienne et du *Fibroblast Growth Factor* 23 (FGF-23) qui sont les deux hormones qui inhibent la réabsorption tubulaire rénale des phosphates. L'élévation du FGF-23 plasmatique est associée à une progression plus rapide de l'insuffisance rénale chronique de même qu'au développement d'une hypertrophie ventriculaire gauche. L'élévation de la PTH est le principal facteur de calcification des artères coronaires.

La prévention de la rétention des phosphates repose sur :

- un régime limité en phosphates et donc limité en protéines d'origine animale;
- l'administration de chélateurs calciques ou non calciques des phosphates alimentaires comme les sels de sévélamer;
- une supplémentation en vitamine D native qui a des effets inhibiteurs sur la production de FGF-23.

La prévention des complications squelettiques comprend également :

- une supplémentation en calcium pendant toute la durée de la croissance;
- une supplémentation en dérivés hydroxylés de la vitamine D pour prévenir les lésions du cartilage de croissance et leur traduction clinique sous forme d'un rachitisme.

D. Autres facteurs et mesures thérapeutiques additionnelles

1. Anémie

L'abaissement du niveau d'hémoglobine au-dessous de 12 g/dL est commun dès le stade 2 de l'insuffisance rénale et répond à de multiples facteurs : le syndrome inflammatoire de l'urémie chronique, la carence en fer, en acide folique et en vitamine B12, puis à un stade plus avancé à la pénurie de synthèse de l'érythropoïétine par le rein.

Ces carences doivent être corrigées par la supplémentation :

- en fer (10 mg/kg par jour de fer métal);
- en acide folique (5 mg par jour);
- en vitamine B12 (250 µg/mois);
- en érythropoïétine recombinante pour maintenir le taux d'Hb > 11 g/dL : elle est habituellement débutée aux stades 4 ou 5 de l'IRC, parfois dès le stade 3.

2. Éviction des médicaments néphrotoxiques

L'utilisation des AINS est systématiquement et formellement contre-indiquée.

L'utilisation des antibiotiques néphrotoxiques doit être soumise à un contrôle rigoureux des doses, des intervalles d'injection et des taux circulants résiduels (risque d'accumulation quand le DFG est abaissé).

3. Autres mesures de surveillance

Diabète et prédiabète

La néphropathie diabétique est la première cause d'IRC terminale chez l'adulte en France.

Chez l'enfant, le dépistage d'un état prédiabétique est aussi important dans les populations à risque que celui de l'hypertension artérielle.

Lipidémie

Une élévation du cholestérol ou des triglycérides plasmatiques doit être traitée par une statine, même chez l'enfant où ce médicament n'a encore jamais reçu une AMM.

Hyperuricémie

C'est un facteur de dégradation de la fonction rénale qui doit faire l'objet d'un dépistage annuel.

Un traitement par allopurinol peut être discuté pour prévenir la dégradation de la fonction rénale, bien que son efficacité et son innocuité n'aient pas été démontrées chez l'enfant.

Acidose métabolique

Aux stades 3 et 4 de la maladie rénale chronique, une bicarbonatémie supérieure à 22 mmol/L est un facteur de prévention de la dégradation de la fonction rénale.

Autres paramètres

La prévention du tabagisme, l'utilisation de contraceptifs non pharmacologiques font également partie des mesures additionnelles de la rénoprotection.

La prévention de l'hyperhomocystéinémie et l'hygiène dentaire sont des facteurs de protection cardiovasculaire qu'il ne faut pas négliger chez les enfants en IRC, même si leur influence sur la maladie rénale chronique n'est pas démontrée.

Retenir les principales mesures de néphroprotection chez l'enfant.

IV. La croissance staturale : problématique spécifique de l'enfant

L'enfant est un être en voie de développement.

La croissance staturale est un facteur majeur d'insertion et de bien-être social.

La croissance en taille nécessite le contrôle minimal de plusieurs paramètres :

- l'hydratation extracellulaire, les apports caloriques ;
- l'équilibre acidobasique, phosphocalcique ;
- l'anémie ;
- l'hormone de croissance.

La **déplétion sodée** et la déshydratation extracellulaire qui en résulte sont des situations fréquentes dans les maladies du développement rénal (hypoplasie et dysplasie rénales) et systématiques dans les tubulopathies. Les meilleurs paramètres biologiques du contrôle du volume de fluide extracellulaire sont les protides totaux (en dehors d'un état inflammatoire), la rénine plasmatique et l'aldostérone plasmatique (en dehors d'une déplétion potassique associée).

Le traitement spécifique de la déshydratation extracellulaire est la supplémentation en NaCl.

L'**acidose métabolique** chronique, même modérée est une entrave à la croissance staturale. Elle est facilement dépistée par le dosage de la bicarbonatémie avec le ionogramme sanguin.

Son traitement spécifique est la supplémentation en bicarbonates de sodium.

La vitesse de croissance et le niveau d'IGF-1 circulant peuvent être insuffisants malgré un équilibre satisfaisant de l'hydratation extracellulaire et de la bicarbonatémie.

Le traitement spécifique du ralentissement de la croissance est la supplémentation en hormone de croissance par voie sous-cutanée.

Surveillance de la croissance staturale chez l'enfant.

V. Spécificités pédiatriques des techniques de suppléance de l'insuffisance rénale terminale

Les techniques de suppléance doivent être mises en application lorsque la valeur du DFG est inférieure ou égale à 10–15 mL/min/1,73 m².

Les **techniques de dialyse** ont des principes identiques à ceux appliqués aux malades adultes.

Les adaptations des techniques de dialyse sont avant tout quantitatives visant à l'adéquation des matériels nécessaires à une épuration extrarénale au poids et à la taille des malades pédiatriques. Elles concernent la taille des cathéters, des tubulures du circuit extracorporel, des dialyseurs, des paramètres de la séance d'hémodialyse et des cycles de dialyse péritonéale, ainsi que des doses de médicaments nécessaires pour le traitement de l'anémie et la prévention des anomalies osseuses.

La **transplantation rénale** est le seul traitement qui permet de garantir une survie prolongée et une réinsertion sociale aux enfants en insuffisance rénale terminale.

L'accès des enfants à la greffe rénale est en conséquence favorisé par la greffe intrafamiliale et les règles institutionnelles d'attribution des organes de donneurs décédés.

Le **suivi de la maladie rénale chronique** est multidisciplinaire et individualisé.

La MRC doit être surveillée à vie même si le DFG est normal lors de l'évaluation initiale. À l'autre extrémité de la MRC, cette surveillance ne s'arrête pas avec la transplantation rénale.

La surveillance du développement psychologique et social de l'enfant, l'adaptation au rythme scolaire et l'encadrement éducatif sont nécessaires pour donner la meilleure chance de développement scolaire et professionnel aux malades pédiatriques avec handicap rénal.

Références

ESCAPE Trial Group, Wühl, E., Trivelli, A., et al., 2009. Strict blood-pressure control and progression of renal failure in children. N. Engl. J. Med. 361, 1639–1650.

Hannedouche, T., Krummel, T., Parvez-Braun, L., 2005. Nephroprotection : how to slow the progression of chronic renal insufficiency? Nephrol. Ther. 1, 135–144.

National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents, 2004. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 114, 555–576.

Pietrement, C., Allain-Launay, E., Bacchetta, J., et al., 2016. Diagnostic et prise en charge de la maladie rénale chronique de l'enfant : recommandations de la Société de néphrologie pédiatrique (SNP). Arch. Pediatr. 23 (11), 1191–1200.

Salusky, I.-B., 2015. Anomalies minérales et osseuses en insuffisance rénale chronique. In : Bacchetta, J., Linglart, A. (Eds.), Pathologie phosphocalcique et osseuse de l'enfant. Doin, Paris, pp. 272–276.

CHAPITRE

50

Troubles mictionnels

Item et objectif du CNCI

Item 49 – UE 2 – Troubles de la miction chez l'enfant

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Item 342 – UE 11 – Rétention aiguë d'urines chez l'enfant

- Diagnostiquer une rétention aiguë d'urine.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Avant de commencer...

Les troubles de la miction constituent un motif fréquent de consultation.
Entre les âges de 6 et 8 ans, 10 à 15 % des enfants présentent des fuites urinaires diurnes ou nocturnes.

Une démarche clinique simple permet, le plus souvent, de retenir une cause fonctionnelle en relation avec une perturbation de l'acquisition du contrôle mictionnel et/ou des mauvaises habitudes mictionnelles. Dans certains cas néanmoins, une cause neurologique ou urologique peut être à l'origine de ces anomalies mictionnelles. Dans ces dernières situations, une évaluation spécialisée est nécessaire.

Si, le plus souvent, une prise en charge adaptée conduit à une guérison ou une amélioration, il faut savoir qu'un trouble de la vidange vésicale s'intègre fréquemment dans un trouble global de l'élimination (associé à une constipation).

I. Pour bien comprendre

Le fonctionnement vésicosphinctérien normal permet de stocker l'urine produite continuellement par les reins et de l'éliminer volontairement à un moment approprié et dans un endroit adéquat. Une miction « normale » doit aboutir à une vidange complète de la vessie. Elle repose sur la coordination parfaite entre la contraction du détrusor et le relâchement de l'appareil cervicosphinctérien. Ce contrôle nécessite l'intégrité d'une commande neurologique et une anatomie normale de l'appareil urinaire.

L'acquisition du **contrôle mictionnel** par l'enfant est un phénomène physiologique de maturation progressive de la vessie et des commandes nerveuses du bas appareil urinaire. Comme l'acquisition de la marche, celle-ci a une chronologie variable et se fait généralement entre les âges de 18 mois et 3 ans.

Les anomalies de la miction peuvent résulter de **troubles du remplissage vésical** (phase de stockage) ou de **troubles de la vidange vésicale** (miction). Il est classiquement admis de différencier les symptômes ressentis pendant la phase de remplissage et les symptômes de la phase de miction.

Le diagnostic d'un trouble mictionnel est clinique et repose essentiellement sur l'interrogatoire et l'examen physique.
Dans l'immense majorité des cas, ces troubles sont fonctionnels en relation avec une perturbation de l'acquisition du contrôle mictionnel et les mauvaises habitudes mictionnelles liées aux conditions d'accès aux toilettes scolaires.
L'examen clinique a pour objectif d'éliminer une étiologie organique.

II. Démarche diagnostique en cas de trouble mictionnel

A. Enquête clinique

Données anamnestiques essentielles :

- modalités d'apprentissage et d'acquisition de la propreté ;
- habitudes mictionnelles : nombre de mictions quotidiennes, modalités d'utilisation des toilettes scolaires (disponibilités, propreté, papier hygiénique) et apports hydriques quotidiens ;
- symptomatologie actuelle/passée, caractère récent/ancien des troubles ;
- utilisation éventuelle de protections et retentissement psychosocial ;
- antécédents de troubles fonctionnels similaires, chez les parents ou dans la fratrie ;
- développement psychomoteur et statural de l'enfant ;
- mesures thérapeutiques déjà mises en place.

Afin d'objectiver certains troubles urinaires et quantifier la sévérité d'une incontinence urinaire par urgenturie, on demandera de remplir un catalogue mictionnel. Il comporte l'heure et le volume de chaque miction, la quantité de prise de boissons et les épisodes de fuites pendant 48 heures.

Troubles associés à rechercher :

- notions d'uropathie malformative (valves de l'urètre postérieur, système urinaire double avec un uretère ectopique ou une urétérocèle, un épispadias, une exstrophie vésicale), pathologies organiques (diabète, insuffisance rénale) ;
- antécédents d'infection urinaire faisant redouter un reflux vésico-urétéral associé ;
- douleurs abdominales et troubles ano-rectaux (fréquence des selles, constipation, encoprésie) ;
- troubles de la motricité des membres inférieurs, retard d'acquisition de la marche, chutes fréquentes, fatigabilité ;
- sommeil : profondeur et durée, difficultés d'éveil, ronflement nocturne, apnées évocatrices de SAOS (voir chapitre 62) ;
- environnement social et familial (maltraitance), contexte scolaire et psychologique de l'enfant.

Données d'examen :

- inspection de la culotte à la recherche de stigmates de fuites urinaires ou de selles ;
- recherche d'un globe vésical (fig. 50.1) ;

- examen des organes génitaux externes : palpation des testicules, aspect de la verge et du méat urétral, recherche d'une vulvite ;
- aspect du jet urinaire ;
- recherche d'un encombrement stercoral (fécalome) à la palpation abdominale ;
- examen neurologique complet (motricité des membres inférieurs et sensibilité périnéale) et recherche de stigmate cutané au niveau de la région dorsolombaire (lipome, angiome, « touffe » de poils) hautement suspect d'une maladie médullaire congénitale sous-jacente ;
- examen neuro-orthopédique (pied creux, inégalité de longueur des membres inférieurs, scoliose, troubles trophiques).

Au terme cette enquête clinique, une bandelette urinaire est réalisée pour exclure une infection.

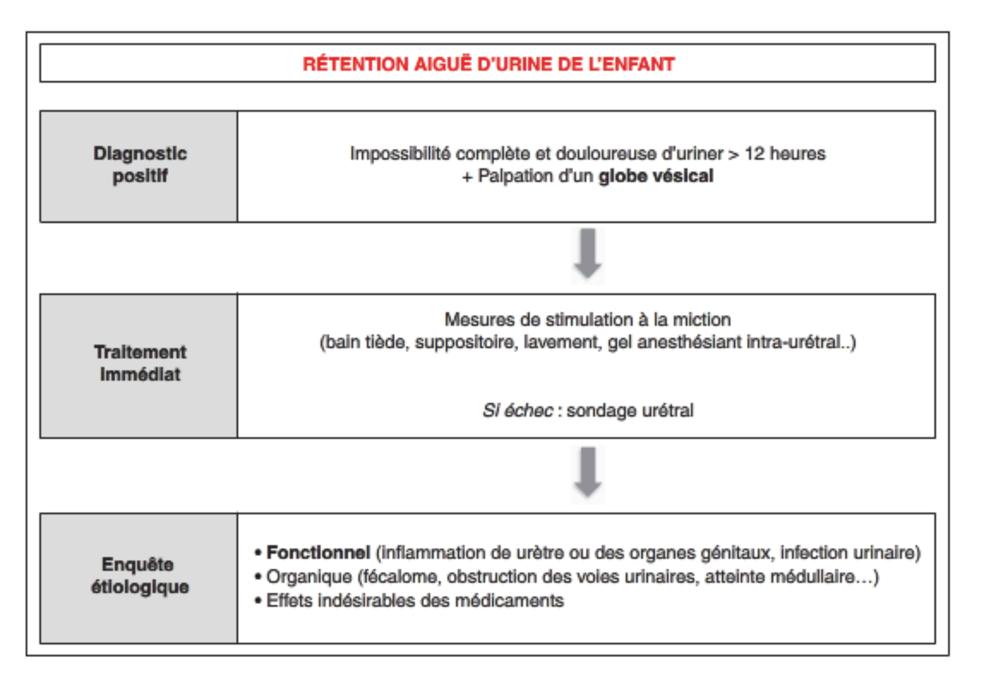


Fig. 50.1. Prise en charge diagnostique et thérapeutique d'une rétention aiguë d'urine.

B. Examens paracliniques

L'examen clinique bien conduit suffit, le plus souvent, pour retenir une cause fonctionnelle accessible à des mesures thérapeutiques simples. Cependant, devant des troubles persistants ou atypiques, les examens complémentaires permettent d'objectiver des troubles vésicosphinctériens et d'éliminer une origine organique.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire pour des fuites d'urines isolées sans dysurie objective.

L'échographie rénale et vésicale avec étude du résidu post-mictionnel est réservée aux fuites non isolées, ou résistant au traitement d'épreuve. D'autres examens pourront être proposés après avis spécialisé.

C. Orientation diagnostique

La démarche diagnostique face à un trouble mictionnel de l'enfant est résumée figure 50.2.

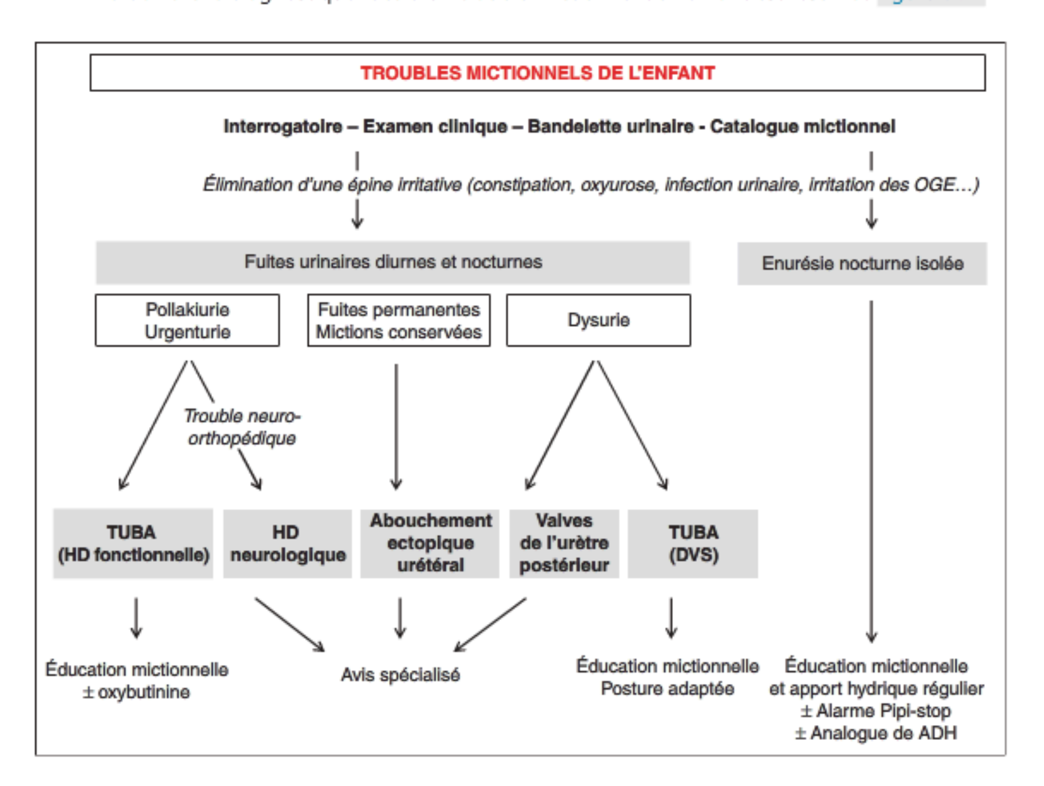


Fig. 50.2. Algorithme de prise en charge diagnostique et thérapeutique d'un trouble mictionnel.
TUBA : troubles (T) urinaires (U) du bas (B) appareil (A); HD : hyperactivité détrusorienne; DVS : dyssynergie vésicosphinctérienne.

D. Principales causes à évoquer

1. Dysfonction du bas appareil urinaire diurne de l'enfant

L'appellation « dysfonction du bas appareil urinaire diurne » (*Lower Urinary Tract Symptoms*), ou troubles urinaires du bas appareil (TUBA), est le terme à utiliser pour les problèmes d'incontinence fonctionnelle chez l'enfant. La dysfonction du bas appareil urinaire représente l'étiologie la plus fréquente et regroupe des situations variées.

Ce trouble peut être réparti en deux groupes, les anomalies de la phase de remplissage et celles de la phase mictionnelle.

Anomalies de la phase de remplissage

Une contraction désinhibée du détrusor primitive pendant le remplissage peut augmenter la pression vésicale au-delà de la pression de clôture sphinctérienne et provoquer la fuite urinaire.

La persistance d'une **hyperactivité détrusorienne** au-delà de l'âge de 5 ans (**anciennement dénommée « vessie hyperactive » ou « instabilité vésicale »**) est une cause fréquente de fuites urinaires diurnes et éventuellement nocturnes, d'urgenturie et de pollakiurie due à une immaturité vésicale.

Elle peut favoriser la survenue d'infections urinaires et/ou de reflux vésico-urétéral.

Une hyperactivité détrusorienne peut aussi être secondaire à une « épine irritative » telle qu'une infection urinaire, une lithiase vésicale, une constipation ou la présence d'un résidu postmictionnel.

Le traitement repose sur la régularisation des habitudes hydriques et mictionnelles (apports hydriques repartis sur l'ensemble de la journée, lutte contre la constipation, mictions régulières toutes les 3 heures), une amélioration des postures mictionnelles (bonne position sur les toilettes, vêtements baissés ne comprimant pas les organes génitaux et permettant l'écart des jambes) et parfois l'utilisation des anticholinergiques *per os*.

Anomalies de la phase de vidange

La **dyssynergie vésicosphinctérienne** est caractérisée par l'absence de relâchement sphinctérien au moment de la miction. Cette hypertonie sphinctérienne est due à de mauvaises habitudes mictionnelles mais peut également apparaître dans l'évolution d'une immaturité vésicale (contraction excessive du sphincter pour éviter les fuites).

Elle survient parfois dans un contexte psychologique particulier ou en cas d'abus sexuels.

Ce défaut de relâchement périnéal lors de la miction favorise l'apparition d'un résidu postmictionnel. Sa persistance peut aboutir à une grande vessie rétentionniste à mictions rares par hypocontractilité détrusorienne.

Le traitement repose sur des mesures de rééducation.

Un traitement anticholinergique est contre-indiqué car il aggraverait le résidu postmictionnel.

Complications

La dysfonction du bas appareil urinaire diurne est souvent associée à des troubles ano-rectaux (constipation, douleur défécatoire, encoprésie).

Elle peut être à l'origine de complications urologiques parfois sévères : vessie de lutte (trabéculations et/ou diverticules de vessie), reflux vésico-urétéral, insuffisance rénale dans les formes les plus graves.

2. Malformations congénitales des voies urinaires

Certaines uropathies malformatives se traduisent par des troubles de la continence et/ou de la miction.

Implantation ectopique d'uretère chez la fille

Dans le cadre d'une duplication de la voie urinaire, l'uretère du pyélon supérieur peut s'implanter en dehors de la vessie et court-circuiter le système sphinctérien. L'abouchement se fait soit dans la partie terminale de l'urètre, soit dans le vagin, soit dans la vulve.

Ceci est responsable de fuites d'urines permanentes, mais entrecoupées de mictions normales, et de vulvovaginites à répétition.

Les examens complémentaires préciseront la disposition anatomique.

Valves de l'urètre postérieur chez le garçon

Il s'agit d'une pathologie qui correspond à la persistance d'un (ou plusieurs) repli muqueux urétrogénital au-dessous du veru montanum. Ces valves réalisent un obstacle urétral à l'écoulement de l'urine.

Suivant le degré d'obstruction, elles peuvent entraîner l'apparition d'une vessie de lutte et une dégradation de la fonction rénale.

3. Causes neurologiques

Le diagnostic de **vessie neurologique** doit systématiquement être évoqué lorsque la situation et l'évolution clinique ne correspondent pas à l'hypothèse étiologique proposée et que les troubles persistent malgré une prise en charge thérapeutique adaptée.

Ainsi, devant tout trouble mictionnel, il faut rechercher systématiquement une anomalie médullaire congénitale occulte.

E. Points clés sur l'énurésie

1. Diagnostic

Il s'agit d'une fuite involontaire d'urine pendant le sommeil survenant chez un enfant âgé d'au moins 5 ans.

L'énurésie est dite **primaire** si l'enfant n'a jamais eu de nuit sèche sur une période d'au moins 6 mois. L'énurésie primaire est dite **isolée ou monosymptomatique** s'il n'existe aucun autre symptôme associé, en particulier diurne.

Le diagnostic positif est clinique.

Aucun examen complémentaire d'imagerie n'est nécessaire en première intention.

Environ 10 % des enfants énurétiques ont un trouble avec déficit d'attention et hyperactivité (TDAH).

2. Principes de prise en charge

On distingue trois formes principales d'énurésie :

- celles liées à un trouble de l'architecture du sommeil, pouvant répondre favorablement aux thérapies de conditionnement par alarme ;
- celles liées à une immaturité des régulations hormonales centrales (inversion du cycle nycthémérale de la sécrétion d'hormone antidiurétique), sensibles à la réduction des apports hydriques et à la desmopressine ;
- celles qui s'intègrent dans un dysfonctionnement diurne et nocturne, pouvant répondre favorablement à une régularisation des habitudes hydriques et mictionnelles (arrêt des boissons après 19 h, miction systématique avant le coucher, accès facile aux toilettes la nuit aidé par une lampe) et un traitement anticholinergique.

Références

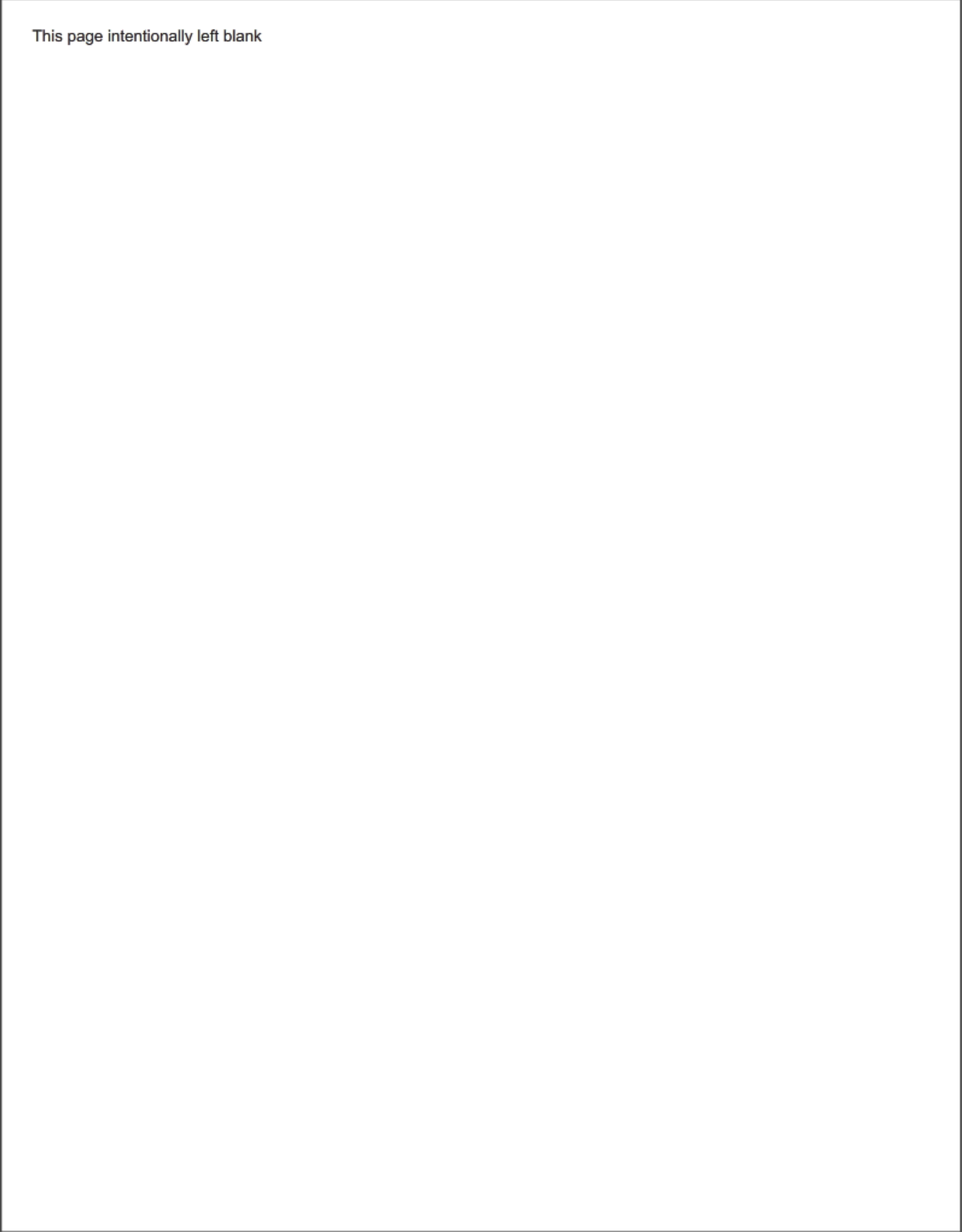
Aubert, D., Berard, E., Blanc, J.-P., et al., 2010. Énurésie nocturne primaire isolée : diagnostic et prise en charge. Recommandations par consensus formalisé d'experts. Prog. Urol. 20, 343–349.

Neveus, T., Eggert, P., Evans, J., et al., 2010. Evaluation of and Treatment for Monosymptomatic Enuresis : A Standardization Document From the International Children's Continence Society. J. Urol. 183, 441–447.

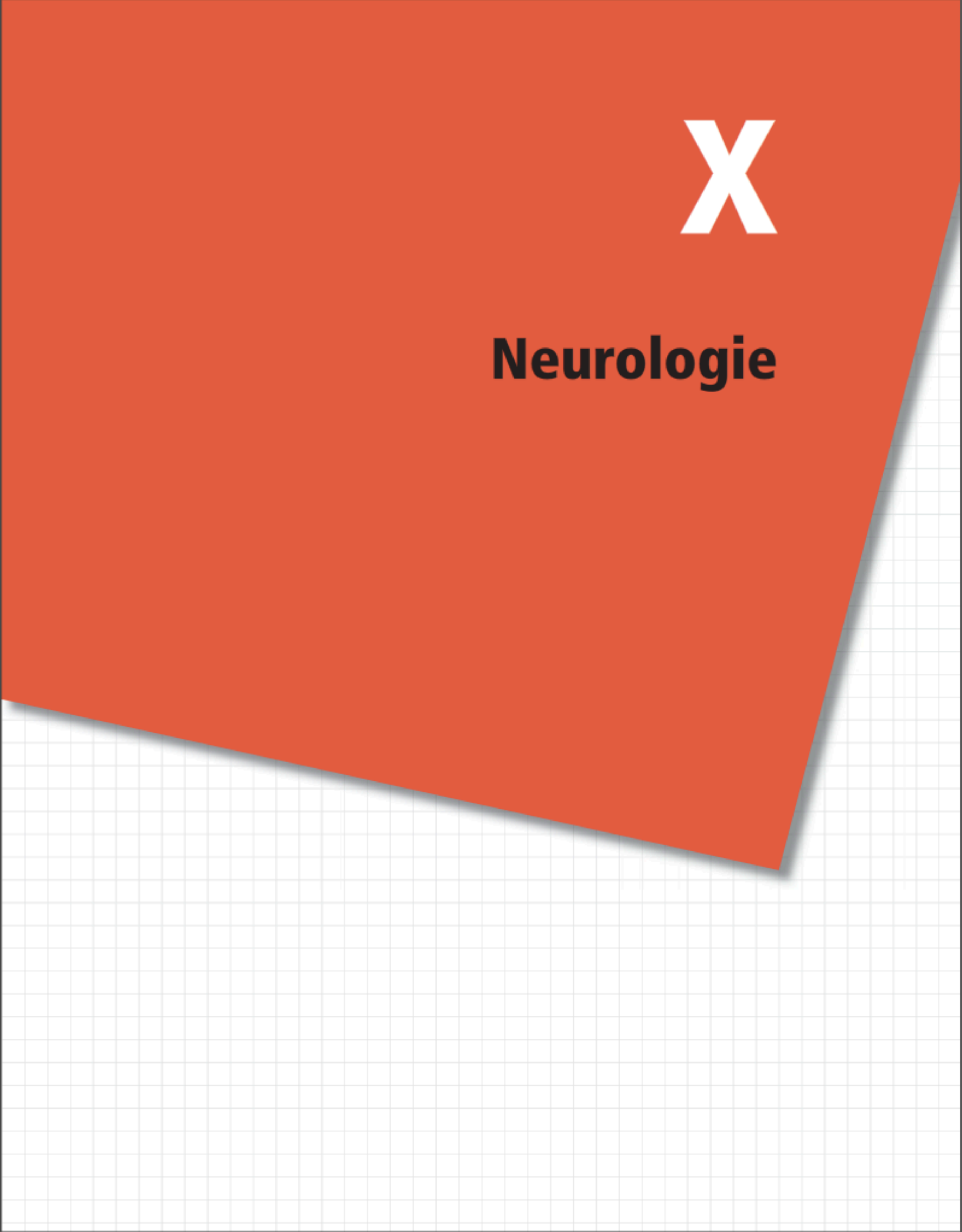


Guidelines on European Paediatric Urology (2015).
https://uroweb.org/wp-content/uploads/23-Paediatric-Urology_LR_full.pdf

Guidelines on European Paediatric Urology. 2015. https://uroweb.org/wp-content/uploads/23-Paediatric-Urology_LR_full.pdf.

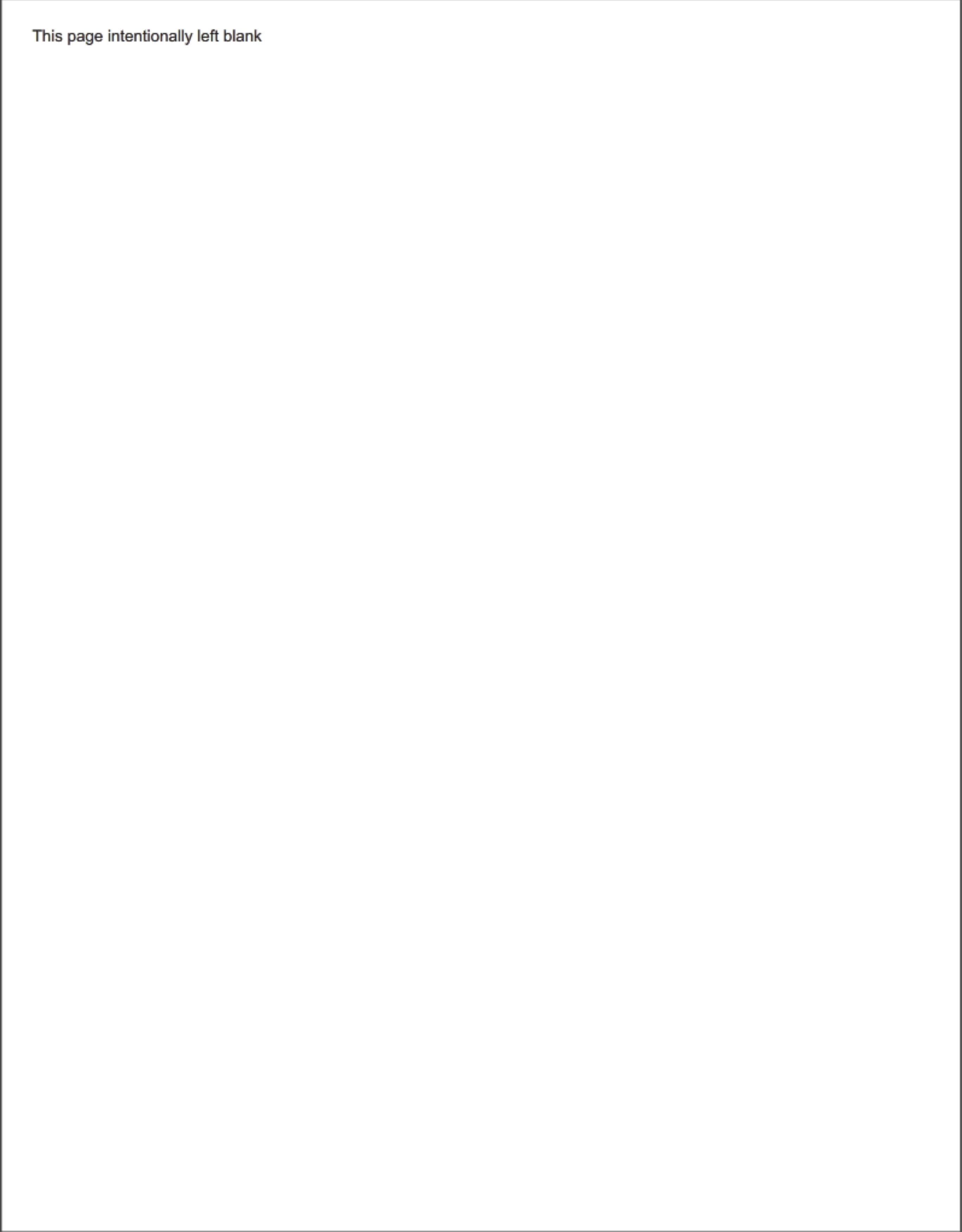


This page intentionally left blank



X

Neurologie


This page intentionally left blank

CHAPITRE

51

Céphalées

Item et objectifs du CNCI

Item 98 – UE 4 – Céphalée aiguë et chronique chez l'adulte et l'enfant

- Diagnostiquer une céphalée aiguë et une céphalée chronique.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Avant de commencer...

La prévalence des céphalées avant l'âge de 15 ans est estimée à 56 % (céphalées de type tension : 30–40 % ; migraine : 8 %).

Plus de 100 diagnostics étiologiques sont possibles, dont une grande majorité de céphalées primaires, mais... des céphalées peuvent, rarement, révéler un processus expansif, une malformation artérioveineuse ou une HTIC.
L'enjeu est donc d'identifier le plus précocement possible les céphalées qui nécessitent investigation et intervention. Il est habituellement possible d'y parvenir par les seuls anamnèse et examen clinique.

I. Démarche diagnostique

Dans ses grandes lignes, elle ne diffère pas sensiblement de la démarche diagnostique devant un patient adulte (voir le référentiel de Neurologie) ; les particularités pédiatriques sont en revanche soulignées ici.

A. Enquête clinique

1. Anamnèse

L'interrogatoire est conditionné par le développement cognitif et psychique de l'enfant.
Il est partagé entre l'enfant, qui analyse plus ou moins bien ses symptômes, et le(s) parent(s) qui voi(en)t des signes.

Chez le nourrisson et le petit enfant, c'est le parent qui pense au diagnostic surtout s'il souffre lui-même de céphalées : aspect douloureux, mal-être, agitation ou abattement, vomissements, pâleur, etc.

L'enfant plus âgé est souvent capable de décrire sa céphalée (le médecin ne doit pas sous-estimer ses capacités), le dessin permettant parfois de contourner l'impossibilité d'une verbalisation des céphalées.

La consultation est structurée par le **patron temporel des céphalées** : céphalées récentes à début soudain, récentes d'aggravation progressive, chroniques paroxystiques, chroniques quotidiennes (fig. 51.1). Celui-ci oriente vers les étiologies à évoquer, donc vers les questions pertinentes, en étant attentif à la présence de « drapeaux rouges » (*red flags*), évocateurs de céphalées secondaires (tableau 51.1).

Tableau 51.1. « Drapeaux rouges ».

À l'interrogatoire
– Céphalée • Aggravation la nuit ou au petit matin (provoquant le réveil) • Aggravation progressive en fréquence et/ou en intensité • Survenue à la toux ou à l'effort ou à la position penchée en avant – « Pire » céphalée (intensité inhabituelle pour le patient) – Modification du caractère des céphalées – Céphalée unilatérale persistante – Aura atypique – Crises épileptiques, en particulier focales – Maladresse d'apparition récente – Troubles du comportement – Baisse des résultats scolaires – Nausées ou vomissements matinaux, persistants ou augmentant en fréquence – Signes endocriniens/auxologiques (accélération ou infléchissement staturo-pondéral) – Crainte parentale (écouter les parents) – Âge ≤ 3 ans
À l'examen
– Augmentation rapide du PC – Anomalie du schème de marche et/ou de l'examen neurologique – Souffle à l'auscultation du crâne – Troubles visuels : • Strabisme et/ou autre trouble de l'oculomotricité d'apparition récente • Baisse de l'acuité visuelle sans trouble de réfraction • Œdème papillaire – Latérocolis, torticolis – Signes évocateurs d'une atteinte hypothalamo-hypophysaire, diabète insipide – Neurofibromatose de type 1

L'interrogatoire doit ainsi détailler :

- **la céphalée (six paramètres)** :
  - localisation (attention si postérieure, cervicalgies);
  - typologie (pressive, pulsatile, en « coup de poignard »...);
  - intensité (échelles selon l'âge, retentissement sur les activités en cours);
  - durée;
  - fréquence;
  - symptômes associés (digestifs, visuels, torticolis, photo-phonophobie, neurovégétatifs, etc.);
- **l'évolution temporelle des céphalées** :
  - modalités de début;
  - modifications des céphalées depuis leur apparition initiale (intensité, fréquence);

- **comment est l'enfant dans l'intervalle des céphalées** :
  - croissance staturo-pondérale (pathologie de la région sellaire) et du PC (courbes);
  - signes endocriniens;
  - signes d'HTIC;
  - pathologie chronique, fièvre, asthénie;
  - comportement alimentaire;
  - retentissement sur les résultats scolaires, l'absentéisme, les loisirs, le sommeil;
  - caractère, état psychoaffectif (comorbidité anxieuse et/ou dépressive);
  - relations parents-enfant, amicales;
  - prise chronique de médicaments;
- **les antécédents** personnels (traumatisme crânien récent), familiaux (céphalées, malformation vasculaire, tumeur cérébrale), les traitements essayés (molécule, posologie, efficacité, effets indésirables, abus d'antalgiques).

2. Examen clinique

Il est souhaitable d'avoir une orientation diagnostique à l'issue de l'interrogatoire (fig. 51.1) car elle guide les points de l'examen qui réclament une attention particulière.

Les étiologies à évoquer sont différentes selon qu'il s'agira de céphalées récentes de début soudain (fièvre, pression artérielle, raideur méningée, conscience) ou de céphalées récentes d'aggravation progressive (signes de localisation, HTIC, signes endocriniens).

Examen neurologique

Il est influencé par l'âge, qui dicte à la fois la norme (en particulier pour le tonus) mais aussi la méthodologie à adopter, conditionnée par la participation de l'enfant.

Regarder est irremplaçable, particulièrement quand l'enfant ne se sent pas examiné (entrée/sortie de la salle d'examen); intérêt du schème de marche (manière dont marche l'enfant), avec manœuvres de sensibilisation : sur les talons, en ligne, cloche-pied…

Se souvenir que les tumeurs de l'enfant sont le plus souvent situées au niveau de la fosse postérieure (syndrome cérébelleux, atteinte des paires crâniennes oculomotricité) et que la moitié d'entre elles surviennent avant 4 ans (voir chapitre 27).

Ausculter le crâne (souffle révélateur d'une malformation artérioveineuse).

Chez le **nourrisson** :

- manœuvres de suspension (« plongeon » et « parachute »), qui doivent être symétriques;
- fontanelle (bombement ?), périmètre crânien;
- fond d'œil (selon les cas).

Chez le **grand enfant** et l'**adolescent** :

- chercher une asymétrie (schème de marche, tonus, force, réflexes ostéotendineux, etc.);
- examens photomoteur et de l'oculomotricité;
- langage, affect, comportement.

Examen somatique

- Fièvre, hypertension artérielle (HTA).
- Douleurs à la palpation des sinus.
- Examens cutané (signes en faveur d'une neurofibromatose, ecchymoses), stomatologique, visuel, ORL.

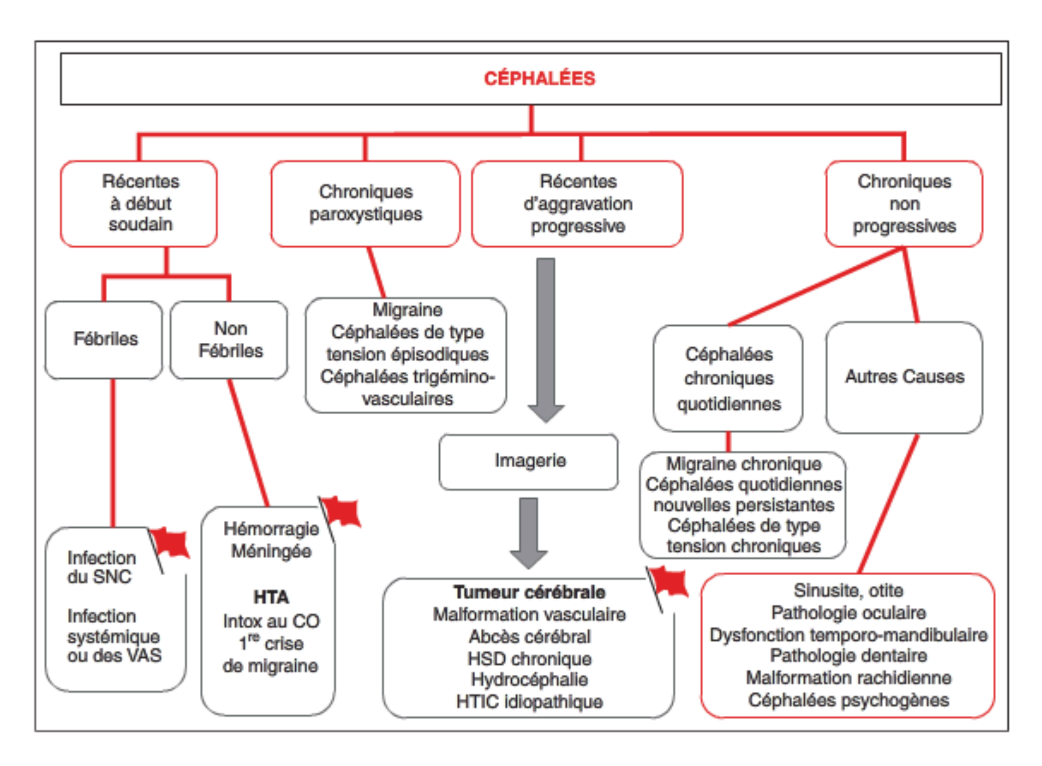


Fig. 51.1. **Orientation diagnostique devant des céphalées présumées pathologiques.**

Retenir les signes d'alerte face à des céphalées de l'enfant.

B. Enquête paraclinique

La nécessité de prescrire des explorations paracliniques et leur nature sont conditionnées par les diagnostics évoqués.

La question cruciale est de sélectionner les enfants chez qui on demandera une **imagerie cérébrale** (tableau 51.2).

La TDM avec injection est l'imagerie cérébrale la plus facile à obtenir dans l'urgence.

L'IRM lui est supérieure dans l'analyse de la moelle spinale cervicale, de la fosse postérieure ou de la charnière.

Plus rarement, **selon l'orientation** diagnostique :

- glycémie capillaire ;
- étude du LCR si suspicion d'infection neuroméningée ou d'HTIC bénigne (mesure de la pression d'ouverture) ;
- dosage de CO ;
- sérologies virales (EBV) ;
- fond d'œil (œdème papillaire).

Tableau 51.2. Indications d'imagerie.

– Anomalie de l'examen neurologique – Modification du caractère des céphalées – Signes d'HTIC – Trouble visuel et/ou de l'oculomotricité – Vomissements persistants ou augmentant en fréquence – Signes évocateurs d'une atteinte hypothalamo-hypophysaire – Retard ou infléchissement statural – Neurofibromatose de type 1

Parfois, un entretien psychologique voire un avis pédopsychiatrique peuvent être demandés.

L'indication d'une imagerie cérébrale en urgence doit être justifiée.

II. Principales causes à évoquer

A. Céphalées récentes à début soudain

1. En contexte fébrile

Rechercher des signes évocateurs (trouble de conscience, signes méningés, signes de focalisation) d'une **infection neuroméningée** (voir chapitre 37), mais une **infection virale banale** sera le plus souvent en cause.

2. En l'absence de fièvre

L'obsession est de ne pas rater la rarissime **hémorragie méningée** mais les **céphalées traumatiques/post-traumatiques** (voir chapitre 73), une HTA, une intoxication au CO ou une première crise migraineuse seront des étiologies bien plus fréquentes.

B. Céphalées récentes d'aggravation progressive

La recherche d'un processus expansif intracrânien est prioritaire.

Les céphalées sont le signe révélateur de la tumeur dans 70 % des cas.

Des signes d'**HTIC** (céphalées à prédominance matinale ou en seconde partie de nuit avec réveils nocturnes, exagérées par l'effort ou la position couchée, résistant aux antalgiques, accompagnées de vomissements matinaux pouvant les soulager temporairement) sont en général présents mais leur absence ne permet pas d'écarter cette hypothèse.

Le fond d'œil (œdème papillaire) peut être normal (jeunes enfants).

L'imagerie contribuera au diagnostic final et à la prise en charge thérapeutique.

La normalité de l'imagerie cérébrale couplée à l'étude du LCR conduisent au diagnostic d'HTIC idiopathique (obésité, photopsies, médicaments : œstroprogestatifs, cycline, dérivés de la vitamine A, corticoïdes).

C. Céphalées chroniques paroxystiques

1. Généralités

En population générale, les **céphalées de type tension épisodiques** (CTTE) sont la cause la plus fréquente de céphalées, mais en consultation hospitalière c'est la **migraine**.

Les céphalées trigéminovasculaires (AVF) sont exceptionnelles avant 10 ans.

2. Migraine

Diagnostic

La crise de migraine de l'enfant se distingue de celle de l'adulte par :

- des crises plus courtes (2–4 heures);
- une céphalée plus souvent frontale que temporale, plus souvent bilatérale qu'unilatérale (céphalée bifrontale);
- des troubles digestifs marqués et une pâleur.

Le diagnostic de migraine est clinique (description, absence de drapeaux rouges, examen clinique normal) et est facilité par l'utilisation des critères de l'ICHD-3 bêta (la seule modification concernant l'enfant est de ramener la limite inférieure de durée des crises à 2 heures; tableau 51.3).

Seules nécessitent une imagerie (IRM cérébrale avec injection de gadolinium) les auras non typiques (aura motrice ou du tronc cérébral) et les jeunes enfants (< 3 ans).

La sémiologie se modifie avec l'âge pour se rapprocher de celle de l'adulte.

Si les critères ICHD-3 bêta de migraine avec aura (ICHD-3 bêta 1.2) ne diffèrent pas de ceux de l'adulte, la chronologie « aura puis céphalée » est moins souvent respectée que chez l'adulte.

La migraine avec aura du tronc cérébral débute classiquement à l'adolescence (premières règles). La migraine hémiplégique est une canalopathie.

Les **syndromes épisodiques** susceptibles d'être associés à la migraine constituent la forme la plus précoce de migraine.

Les crises sont centrées sur un symptôme non céphalalgique : torticolis (torticolis paroxystique bénin), vertiges (vertige paroxystique bénin), vomissements (syndrome des vomissements cycliques) ou douleurs abdominales (migraine abdominale).

Tableau 51.3. Critères de l'ICHD-3 bêta de migraine sans aura chez l'enfant.

A. Au moins 5 crises vérifiant les critères B–D
B. Céphalées durant de 2 à 72 heures (non traitées ou traitées sans succès)
C. Céphalées ayant au moins 2 des caractéristiques suivantes : 1. Localisation unilatérale 2. Pulsatilité 3. Intensité modérée à sévère 4. Aggravation par ou provoquant l'évitement des activités physiques de routine
D. Durant les céphalées, au moins l'un des caractères suivants : 1. Nausées et/ou vomissements 2. Photo- et phonophobie
E. Pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3

Principes de prise en charge thérapeutique

Règles générales

- Informations sur la maladie migraineuse, réassurance, éducation thérapeutique (bien expliquer les modalités d'administration des thérapeutiques disponibles).
- Hygiène de vie saine :
  - alimentation équilibrée (ne pas sauter de repas, limiter les sodas à base de cola);
  - activité physique régulière;
  - bonne hygiène de sommeil.
- Recherche et gestion des facteurs déclenchants : éviction si possible, sinon «*coping*» (savoir/apprendre à gérer la situation en présence du facteur déclenchant).

Traitement de la crise migraineuse

- Repos au calme, dans l'obscurité.
- Trois règles de base pour l'administration du médicament de crise :
  - prise dès le début de la crise (de la céphalée pour les triptans);
  - posologie adaptée : 15 mg/kg pour le paracétamol *per os*, 10 mg/kg pour l'ibuprofène *per os*, 10 à 20 mg pour le sumatriptan en spray nasal (commencer par 10 mg et passer à 20 mg si échec sur trois crises; AMM > 12 ans);
  - prévention de l'abus d'antalgiques : pas plus de 2 jours de prise par semaine ou 6 jours de prise par mois, de façon régulière.
- L'objectif du traitement de crise est de soulager le patient en 2 heures au plus; une deuxième prise est possible à ce moment si échec.

Traitement préventif

- Concerne 30 à 40 % des patients. Habituellement proposé si ≥ 3–4 crises par mois.
- En première intention, privilégier la relaxation (biofeedback, training autogène, autohypnose, thérapie cognitivo-comportementale), de disponibilité problématique en France.
- Si échec ou indisponibilité, traitement préventif médicamenteux : par exemple, amitriptyline, propranolol, topiramate, flunarizine, pizotifène.

Particularités pédiatriques de la prise en charge de la migraine : l'objectif ne se limite pas seulement au soulagement des céphalées mais vise à la restauration d'un fonctionnement scolaire, familial et social satisfaisant.

D. Céphalées chroniques non progressives

1. Céphalées chroniques quotidiennes

Elles sont définies par ≥ 15 jours de céphalées par mois pendant ≥ 3 mois.

La cause la plus fréquente est la **migraine chronique** (à partir d'une migraine épisodique, sous l'effet d'une comorbidité psychiatrique et/ou d'un abus d'antalgiques), suivie des **céphalées quotidiennes nouvelles persistantes** (CCQ *de novo*).

2. Autres céphalées chroniques non progressives

Les **céphalées post-traumatiques persistantes** surviennent après un intervalle libre qui peut aller jusqu'à 7 jours, chez un tiers environ des enfants ayant eu un traumatisme crânien mineur.

Les **céphalées psychogènes** sont fréquentes, allant d'une exagération des difficultés habituelles de l'adolescence à une dépression sévère, se manifestent par des plaintes fonctionnelles diverses et floues, avec une tolérance et un détachement qui contrastent avec leur ancienneté.

Elles sont un **diagnostic d'exclusion.**

Les **céphalées de cause extracrânienne** (œil, sinus, dents, rachis cervical) constituent les céphalées projetées et sont souvent surestimées par les médecins.

La simple coexistence de céphalées et d'un trouble de réfraction ou d'une opacité sinusienne sur une radiographie ne suffit pas pour retenir ce diagnostic et, outre des arguments de présomption clinique convaincants, il faut exiger leur disparition avec la correction de l'anomalie causale supposée.

Références

Cuvellier, J.-C., 2013. Céphalées et migraines de l'enfant. EMC – Pédiatrie 8, 1–12 [Article 4-094-A-10].

Parain, D., Milh, M., 2009. Céphalées, migraines, hypertension intracrânienne. In : Chabrol, B., Dulac, O., Mancini, J., Ponsot, G. (Eds.), Neurologie pédiatrique. Médecine-Sciences Flammarion, Paris.



Critères ICHD béta de la migraine, International Headache Society (2013).
https://www.ichd-3.org/wp-content/uploads/2016/08/International-Headache-Classification-III-ICHD-III-2013-Beta-1.pdf

Critères ICHD béta de la migraine, International Headache Society (2013). https://www.ichd-3.org/wp-content/uploads/2016/08/International-Headache-Classification-III-ICHD-III-2013-Beta-1.pdf

CHAPITRE

52

Convulsions et épilepsie

Items et objectifs du CNCI

Item 341 – UE 11 – Convulsions chez le nourrisson et chez l'enfant

- Diagnostiquer une convulsion chez le nourrisson et chez l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge préhospitalière et hospitalière (posologies).

Item 103 – UE 4 – Épilepsie de l'enfant et de l'adulte

- Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

Avant de commencer…

À propos des convulsions

Le terme « convulsion » est utilisé pour désigner les manifestations motrices d'une crise épileptique.
Il existe des crises épileptiques sans manifestation motrice, comme par exemple les ruptures de contact dans l'épilepsie-absence.

L'interrogatoire de l'enfant et de l'entourage a une place primordiale car, dans la grande majorité des cas, l'épisode est terminé et l'enfant a récupéré son état habituel lorsqu'il est examiné. Si ça n'est pas le cas et qu'il y a persistance de convulsions, de troubles de la vigilance, de déficit neurologique ou de signes hémodynamiques ou respiratoires, il s'agit d'une situation de gravité qui nécessite une prise en charge spécifique : traitement d'un état de mal épileptique, d'un coma, d'un choc hémodynamique, d'une détresse respiratoire…

Il faut distinguer les **convulsions occasionnelles** qui sont provoquées par un facteur intercurrent (manifestation « normale » du cerveau en réponse à une situation « anormale »), de la **maladie épileptique** où les crises surviennent de manière spontanée et/ou récurrente (manifestation « anormale » du cerveau en situation « normale »).
La prise en charge est donc très différente s'il s'agit d'un premier épisode de convulsion ou d'une récidive chez un enfant ayant déjà eu des convulsions ou ayant une épilepsie.

Les convulsions les plus fréquentes chez le nourrisson et le jeune enfant sont les crises fébriles, dénommées aussi crises convulsives hyperthermiques (CCH). Ce sont des crises occasionnelles déclenchées par l'élévation de la température corporelle en dehors de toute infection neuroméningée et de toute affection neurologique. Mais il faut toujours se méfier d'une infection cérébroméningée et savoir quand la ponction lombaire est indiquée.

En dehors d'un contexte fébrile, il est primordial de rechercher les causes occasionnelles de convulsion avant d'évoquer une épilepsie débutante.

En cas de récidive de convulsion chez un enfant ayant une épilepsie, il faut savoir s'il s'agit des crises habituelles ou non, rechercher des facteurs favorisants (mauvaise observance du traitement, modification du traitement en cours, manque de sommeil...), sans oublier d'éliminer par l'interrogatoire et l'examen clinique qu'il ne s'agit pas d'une crise occasionnelle révélatrice d'une cause aiguë surajoutée.

À propos de l'épilepsie

L'épilepsie est une maladie neurologique chronique. Le diagnostic peut être posé dans trois situations :
- la survenue de plusieurs crises épileptiques spontanées (au moins deux séparées de 24 heures) ;
- la survenue d'une crise spontanée dont le bilan étiologique permet de prédire que le risque de récidive est élevé ;
- la survenue de crise(s) d'épilepsie dont le bilan permet de poser le diagnostic d'un syndrome épileptique donné.

On distingue deux types de crises :
- les crises épileptiques **généralisées** impliquent rapidement les deux hémisphères avec des signes moteurs et/ou des troubles de la conscience ; les principaux types de crises généralisées sont :
  - les crises tonicocloniques ;
  - les absences ;
  - les myoclonies ;
- les crises épileptiques **focales** (ou partielles) sont définies par la localisation du lobe cérébral de départ des crises (frontal, temporal, pariétal, occipital) ; ces crises peuvent secondairement devenir généralisées.

La classification des épilepsies conduit à définir des **syndromes épileptiques** selon des données cliniques (âge de début, type de crise), électroencéphalographiques et pronostiques.
L'examen central du diagnostic syndromique est l'EEG.
Les épilepsies peuvent aussi être classées selon leurs causes (axe étiologique) en épilepsies avec anomalies structurelles, métaboliques, inflammatoires et génétiques.

Le diagnostic syndromique est nécessaire avant de commencer le traitement antiépileptique.
On privilégie une monothérapie avec surveillance de l'efficacité, de l'observance et de la tolérance.

L'éducation thérapeutique de l'enfant et de ses parents est fondamentale.
Un plan d'accueil individualisé établi avec le médecin scolaire permet une gestion optimale en cas de crise survenant en collectivités.

I. Convulsions du nourrisson et du jeune enfant

A. Analyser les convulsions

1. Identifier et analyser les convulsions

Les convulsions ont le plus souvent cédé lors de la première évaluation médicale.

Si les convulsions persistent au-delà de 5 minutes, il s'agit d'un état de mal au sens opérationnel, c'est-à-dire qu'il nécessite en prise en charge spécifique urgente pour faire céder la crise.

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire de l'enfant et des personnes ayant été témoins de l'épisode. Aucun examen complémentaire ne permet de confirmer ou d'infirmer le diagnostic de convulsions *a posteriori*. Le risque de diagnostic par excès est important.

L'interrogatoire devra recueillir le plus précisément possible la description des phénomènes observés et leur déroulement dans le temps (signes avant-coureurs, signes au début de l'épisode, leur évolution, modalité de fin de l'épisode avec signes post-critiques, durée approximative…).

La sémiologie peut être très variée mais certaines crises sont plus spécifiques :

- **crises généralisées tonicocloniques** : rares avant l'âge de 1 an, elles se traduisent par une phase tonique de contraction musculaire soutenue avec blocage respiratoire, suivie d'une phase clonique de secousses rythmiques des membres ; en post-critique, la respiration est bruyante, il existe une hypotonie et une confusion de résolution progressive ;
- **crises cloniques** : elles débutent d'emblée par des secousses rythmiques, avec ou sans perte de conscience ;
- **crises toniques** : elles sont caractérisées par une contraction tonique des membres et de l'axe, avec révulsion oculaire et trismus ;
- **crises atoniques** : elles correspondent à une résolution complète du tonus avec chute si l'enfant est assis ou debout.

Il faut distinguer une convulsion des **diagnostics différentiels** suivants :

- frissons : à l'ascension thermique ou en cas de décharge bactérienne ; généralement les secousses sont moins amples et plus rapides ;
- trémulations : tremblements fins des extrémités disparaissant à l'immobilisation forcée ;
- myoclonies du sommeil : survenant à l'endormissement et exclusivement dans le sommeil ;
- spasmes du sanglot : séquence pleurs/apnée/cyanose en cas de frustration, de colère ou de peur, survenant généralement entre 6 mois et 3 ans (plus rares après 5 ans) ;
- syncopes vagales convulsivantes : perte de connaissance puis secousses des quatre membres survenant au décours d'un traumatisme ou en cas de contrariété ;
- mouvements anormaux : effets secondaires possibles de certains médicaments ;
- malaises autres : épisode brusque de changement de teint (cyanose, pâleur…) avec rupture de contact et hypotonie, sans mouvement anormal (voir chapitre 68).

Le diagnostic positif de convulsion repose sur l'interrogatoire.

2. Repérer les situations d'urgence

Urgence liée à la convulsion en elle-même et à ses conséquences :

- signes neurologiques :
  - durée de convulsion supérieure à 15 minutes, sachant qu'après 5 minutes la crise a plus de risque de durer que de s'arrêter, justifiant l'utilisation d'un traitement de secours par benzodiazépine (définition opérationnelle de l'état de mal) ; crise récidivant sans que la conscience ne soit revenue à la normale ;
  - signes neurologiques focaux durables, troubles de conscience prolongés ;
- signes respiratoires :
  - bradypnées, irrégularités respiratoires, apnées ;
  - cyanose, encombrement bronchique majeur ;
- signes hémodynamiques :

  - tachycardie, temps de recoloration cutanée allongé ;
  - marbrures, extrémités froides, pouls périphériques mal perçus ;

Urgence liée à la cause de la convulsion :
- contexte infectieux :
  - sepsis sévère, purpura fébrile ;
  - cris geignards, syndrome méningé, signes encéphalitiques ;
- autres contextes sévères :
  - pâleur, hématomes multiples (maltraitance ?) ;
  - coma, possibilité d'intoxication médicamenteuse.

Urgence : état de mal convulsif, sepsis sévère, purpura, syndrome méningé, pâleur, hématome, coma.

3. Préciser le contexte de survenue de la crise

Données d'interrogatoire :
- antécédents anténataux et périnataux de l'enfant ;
- antécédents neurologiques personnels et familiaux :
  - crises fébriles (CCH) chez des apparentés ;
  - épilepsie connue chez l'enfant ou un membre de la famille ;
  - maladie chronique (diabète sous insuline, maladie néphrologique ou hématologique) ;
- **circonstances** particulières :
  - contage infectieux ou signes inhabituels dans l'entourage, voyage ;
  - traumatisme crânien récent, traitement médicamenteux en cours ;
  - facteurs de risque de maltraitance ;
- développement psychomoteur de l'enfant.

Au terme de l'interrogatoire, sont consignés :
- la description de la crise par l'entourage de l'enfant, en n'oubliant pas de commencer par les premiers signes visibles, puis la phase d'état et les symptômes post-critiques ;
- l'interprétation médicale : s'agit-il d'une crise certaine, probable, possible ? de quel type (généralisée ou focale) ?
- l'existence d'une **fièvre** ;
- les éventuels facteurs de gravité ;
- une orientation étiologique possible.

4. Enquête diagnostique

Enquête clinique

Elle complète les données anamnestiques déjà précisées ainsi que les signes orientant vers une situation urgente.

Constantes vitales : température, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, pression artérielle, temps de recoloration cutanée, diurèse.

Examen neurologique :

- état de conscience et de vigilance : Glasgow pédiatrique ; qualité du contact ou des pleurs ;
- mesure du périmètre crânien et inscription sur la courbe de PC (par exemple, augmentation récente sur la courbe en faveur d'un hématome sous-dural aigu) ;
- palpation de la fontanelle antérieure (caractère bombant en faveur d'un hématome sous-dural aigu, d'une méningite) ;
- signes neurologiques focaux : déficit moteur durable, troubles de conscience prolongés, en particulier le caractère stable ou s'aggravant du déficit et/ou de la conscience entre deux examens séparés de 15 à 30 minutes, qui sont des signes de gravité.

Examen cutané :

- purpura, exanthème maculopapuleux ;
- ecchymoses ou hématomes (maltraitance) ;
- pâleur conjonctivale (hématome sous-dural aigu, SHU).

Examen général :

- auscultation cardiopulmonaire (cardiopathie congénitale) ;
- douleurs de reliefs osseux (fractures), masse abdominale (traumatisme).

Fièvre, Glasgow, périmètre crânien et fontanelle, examen cutané, développement psychomoteur.

Enquête paraclinique

Dans l'immense majorité des cas, un interrogatoire et un examen clinique complets permettent d'éliminer les causes nécessitant un traitement en urgence (méningite ou encéphalite, hématome intracrânien, troubles ioniques) et de décider de réaliser ou non une ponction lombaire, une imagerie cérébrale ou un ionogramme sanguin. En l'absence de contexte évocateur (diabète traité par insuline, réveil après resucrage…), la glycémie capillaire n'a pas d'intérêt chez l'enfant de plus de 1 an ayant fait une convulsion sans critère de gravité.

Devant une première convulsion fébrile, il faut pratiquer une **ponction lombaire** en cas de syndrome méningé, (fontanelle bombante, anomalie du tonus, fièvre mal tolérée), trouble du comportement, crise focale et/ou prolongée plus de 15 minutes ou avec un déficit post-critique, et systématiquement avant l'âge de 6 mois.

Après 6 mois, l'âge ne doit pas, à lui seul, faire réaliser une ponction lombaire. La PL n'est donc pas recommandée après l'âge de 6 mois, sans aucun signe de méningite ou d'encéphalite (syndrome méningé, trouble du comportement et syndrome septique). Une surveillance hospitalière de courte durée (4 heures) peut être envisagée pour les CF simples chez les nourrissons âgés de moins de 12 mois.

La réalisation d'un **scanner cérébral** avant ponction lombaire n'est pas systématique. Son indication repose sur la clinique. Un scanner cérébral est conseillé en l'absence d'amélioration de troubles de la conscience ou en l'absence d'amélioration d'une anomalie neurologique focale entre deux examens séparés d'au moins 30 minutes. Il faudra tenir compte du contexte clinique (administration de benzodiazépines ou autres antiépileptiques de secours et/ou crise prolongée qui peuvent décaler le retour à la conscience normale) pour le délai entre deux évaluations cliniques. La réalisation d'un scanner cérébral ne doit pas retarder la prescription d'antibiotiques et d'antiviraux.

Devant une première convulsion sans fièvre, il faut réaliser un **scanner cérébral** (avec IV) en urgence en cas de : signe de localisation à l'examen et/ou troubles de conscience persistant plus de 30 minutes après la fin de la crise, âge < 1 an.

En cas de contexte particulier (déshydratation, diarrhée glairosanglante, diabète), de signes de gravité ou avant l'âge de 6 mois, il faut pratiquer un **bilan biologique** comprenant ionogramme sanguin (natrémie), calcémie, glycémie, NFS-plaquettes.

L'**EEG** n'est pas un examen urgent (sauf s'il y a un doute sur la persistance de crises) mais doit être fait au plus tard dans la semaine après une crise non fébrile.

Il sera suivi d'une demande d'avis spécialisé.

Il est inutile en cas de crise fébrile simple.

Crise fébrile simple : aucun examen complémentaire nécessaire (en dehors du bilan de fièvre éventuellement indiqué).
Connaître les indications de la PL et de l'imagerie cérébrale en urgence.
L'EEG est systématique en cas de convulsions sans fièvre et sera suivi d'un avis spécialisé.

B. Rechercher une cause

1. Orientation diagnostique devant une première convulsion (tableau 52.1)

En pratique, on distingue :

- les convulsions occasionnelles : fébriles ou non ;
- les convulsions récidivantes sans cause identifiée (épilepsie débutante).

Tableau 52.1. Causes de convulsions chez le nourrisson et le jeune enfant.

Convulsions avec fièvre	Convulsion sans fièvre
– Avant tout : • crise fébrile (crise convulsive hyperthermique) • infection neuroméningée : méningite bactérienne, encéphalite herpétique – Plus rarement : • neuropaludisme • abcès cérébral • thrombophlébite cérébrale • SHU	– Avant tout : • événement occasionnel sans suite traumatisme crânien, hématome sous-dural • première crise d'une épilepsie débutante – Plus rarement : • causes métaboliques (surtout âge < 6 mois) : hypo/hypernatrémie, hypoglycémie, hypocalcémie… • AVC • Tumeurs • SHU

Bien retenir : crise fébrile, infection neuroméningée, hématome sous-dural aigu, hypoglycémie, syndrome hémolytique et urémique.

2. Causes de convulsions occasionnelles fébriles

Crises fébriles (crises convulsives hyperthermiques, CCH)

Ce sont les crises convulsives occasionnelles les plus fréquentes. Elles concernent 2 à 5 % des enfants, avec une fréquence majorée en cas d'antécédent familial.

Une crise fébrile est définie comme :

- une crise convulsive occasionnelle fébrile ;
- survenant chez un nourrisson ou un enfant :
  - âgé de 6 mois à 5 ans (le plus souvent de 1 à 3 ans) ;
  - dont le développement psychomoteur est normal ;
  - en dehors de toute atteinte (infectieuse ou non) du SNC.

Toute pathologie fébrile peut en être à l'origine, en particulier les infections virales du petit enfant (par exemple, l'exanthème subit).

La cause de la fièvre doit être recherchée comme devant toute fièvre de l'enfant, avec une attention particulière sur les signes d'infection cérébroméningée.

La crainte d'une méningite purulente ou d'une encéphalite révélée par une convulsion fébrile conduit à recommander quel que soit le tableau clinique associé, de pratiquer systématiquement une ponction lombaire chez un nourrisson âgé de moins de 6 mois ou en cas de crise fébrile prolongée (> 15 minutes), focale ou avec un déficit focal post-critique.

En l'absence de signe clinique de méningite (syndrome méningé, fontanelle bombée, trouble du tonus, fièvre mal tolérée) ou d'encéphalite (trouble du comportement, de la conscience) associé à la convulsion fébrile, la PL est toujours normale lorsque la crise fébrile est simple.

On distingue les **crises fébriles simples** et les **crises fébriles complexes** (tableau 52.2).

La présence d'un seul critère des crises fébriles complexes permet de définir la crise fébrile comme complexe.

Tableau 52.2. Caractéristiques des convulsions fébriles : simples et complexes.

	Crises fébriles simples	Crises fébriles complexes
Âge	1 an–5 ans	< 1 an
Durée	Brèves (< 15 min) Et 1 seul épisode sur 24 heures	Longues (≥ 15 min) Plus de 1 épisode sur 24 heures
Type	Généralisées	À début localisé
Déficit post-critique	Non	Oui
Antécédents neurologiques	Non	Oui
Examen neurologique	Normal	Anormal

Ces critères de crise fébrile complexe sont utiles pour répondre aux trois questions pratiques que posent les convulsions fébriles :

- Sont-elles révélatrices d'une infection cérébroméningée ?
- Quel est le risque de récidive ?
- Quel est le risque d'épilepsie ultérieure ?

Mais chacun de ces critères peut avoir une valeur prédictive différente.

Un seul élément est suffisant pour constituer un facteur de risque (tableau 52.3).

Tableau 52.3. Facteurs de risque reliés à une crise fébrile.

Facteurs prédictifs d'avoir une méningite
– Syndrome méningé – Critères de crises fébriles complexes notamment : focale et/ou prolongée et/ou répétitive (sur les mêmes 24 heures)
Facteurs de risque de refaire une crise fébrile après en avoir fait une première (20 à 30 % des enfants)
– Convulsion fébrile survenue avant 15 mois – Antécédent familial au premier degré de crises fébriles – Fièvre < 38,5 °C lors de la crise fébrile – Crise fébrile survenue tôt dans l'histoire de la maladie fébrile NB : Risque : 10 % de risque de récidive si zéro critère ; un facteur de risque : 25 % ; deux facteurs de risque : 50 % ; trois facteurs de risque : 80 %
Facteurs de risque de faire une crise fébrile prolongée
– Première crise (donc non prédictible) – Avoir déjà eu une crise de plus de 10 minutes
Facteurs de risque de débuter une épilepsie après une convulsion en contexte fébrile
– Antécédent neurologique : retard psychomoteur – Examen neurologique antérieurement anormal : déficit focal (hémiparésie) – Crises fébriles complexes (focale, prolongée, répétitive dans les 24 heures)

Bien connaître les critères de crise fébrile complexe et leur application pratique.

Atteintes infectieuses du SNC

Des signes de **méningite bactérienne** doivent toujours être recherchés et la ponction lombaire réalisée au moindre doute (voir chapitre 37, Méningites bactériennes).

Une crise convulsive fébrile focale, ce d'autant qu'il existe des anomalies neurologiques intercritiques, doit faire redouter jusqu'à preuve du contraire une **méningo-encéphalite herpétique** et conduire à un traitement probabiliste en urgence par aciclovir (voir chapitre 38, Méningites virales).

Toujours rechercher des signes évocateurs d'une infection du SNC et débuter un traitement dans le doute.

Autres causes plus rares

Le diagnostic de **neuropaludisme** doit être évoqué dans les régions d'endémie paludéenne ou dans les 3 mois suivant le retour d'un séjour dans un pays à risque (voir chapitre 42).

Le **syndrome hémolytique et urémique** (SHU) doit être évoqué en cas de : diarrhée ± sanglante avec fièvre, syndrome anémique (pâleur), HTA, insuffisance rénale aiguë volontiers anurique.
Le bilan biologique retrouve une thrombopénie de consommation et une anémie hémolytique mécanique (présence de schizocytes sur le frottis sanguin).

Les **thrombophlébites cérébrales** surviennent le plus souvent en contexte infectieux local (ORL) chez l'enfant et sont associées à des signes d'HTIC.

Les abcès cérébraux peuvent ne pas être fébriles ; il existe souvent une altération marquée de l'état général et un foyer infectieux local, plus rarement des convulsions.

3. Convulsions occasionnelles hors contexte fébrile

Hématomes cérébraux

Un hématome sous-dural ou extradural aigu peut compliquer un **traumatisme crânien** accidentel de l'enfant (voir chapitre 73).

L'anamnèse oriente le diagnostic.

Un hématome sous-dural aigu peut s'intégrer dans un tableau clinique de **maltraitance**, notamment chez le jeune nourrisson.

Ce diagnostic doit être évoqué devant tout nourrisson âgé de moins de 1 an qui a eu une convulsion sans fièvre (notamment si pâleur et douleur) et sans cause évidente.

L'examen neurologique recherche des signes d'HTIC. Un scanner cérébral sans et avec injection doit être prescrit en urgence (risque de thrombophlébite associée).

Un signalement judiciaire est alors indispensable dans ce contexte (voir chapitre 10).

Convulsions hors contexte infectieux chez un jeune nourrisson : évoquer un hématome sous-dural aigu.

Autres causes

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent d'éliminer : les **causes tumorales** (signes d'HTIC, augmentation du PC, anomalie de l'examen neurologique), les **causes neurovasculaires** (accident vasculaire cérébral sur cardiopathie emboligène, rupture de malformation artérioveineuse ou d'anévrisme, HTA), mais également les **causes toxiques** (intoxication : CO, antidépresseurs, alcool, anti-H2).

Une **anomalie du ionogramme sanguin** (natrémie, calcémie) et de la glycémie sera systématiquement recherchée avant l'âge de 6 mois.

Après cet âge, le bilan biologique n'est utile qu'en cas de point d'appel (antécédents médicaux, histoire clinique, signes de gravité).

4. Épilepsie du nourrisson

Généralités

Les épilepsies constituent un groupe hétérogène de maladies qui partagent la caractéristique de crises épileptiques se répétant sans facteur déclenchant. Une convulsion peut être une crise inaugurale d'une épilepsie. Il est important de vérifier qu'il n'y a pas eu de crises passées inaperçues ou non diagnostiquées comme telles avant l'épisode amenant à consulter. Un avis neuropédiatrique est indispensable en cas d'épilepsie du nourrisson.

Les deux syndromes les plus fréquents sont le syndrome de West et le syndrome de Dravet.

Syndrome de West

Il s'agit d'une épilepsie grave du nourrisson, débutant entre 2 et 12 mois (habituellement vers l'âge de 6 mois) associant la triade caractéristique de spasmes (contraction brève avec

élévation des bras et chute de la tête) survenant par salves, stagnation ou régression psychomotrice, aspect EEG typique d'hypsarythmie (ondes lentes et pointes multifocales diffuses et asynchrones de grande amplitude, disparition de l'activité de fond; fig. 52.1).

Ce syndrome est le plus souvent symptomatique d'une affection neurologique, connue (séquelles d'anoxie périnatale ou d'infections neuroméningées, anomalie métabolique ou génétique) ou révélée par l'épilepsie (sclérose tubéreuse de Bourneville, malformation cérébrale…).

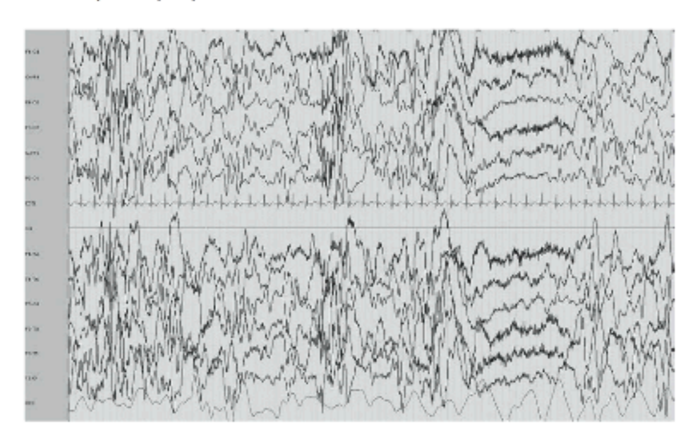


Fig. 52.1. Syndrome de West.
Hypsarythmie (activité désorganisée) et spasmes sur le tracé.

Syndrome de Dravet

C'est une épilepsie rare qui débute dans la première année de vie par des crises convulsives prolongées dans un contexte fébrile ou post-vaccinal. Ces épisodes vont se répéter sous forme d'états de mal peu ou pas fébriles, généralisés ou hémicorporels jusque vers 2 ans; plus tard, d'autres types de crises comme des crises focales, absences atypiques ou des myoclonies peuvent apparaître.

Cette épilepsie est liée dans une majorité des cas à une mutation *de novo* du gène *SCN1A*. Cette épilepsie est résistante aux traitements actuellement disponibles. Elle s'associe également à une déficience intellectuelle.

Triade du syndrome de West = spasmes, régression psychomotrice, hypsarythmie.

C. Principes de prise en charge thérapeutique

1. Mesures immédiates

Les convulsions ont souvent cédé spontanément lors de l'évaluation médicale.

Un traitement antipyrétique (en cas de fièvre) et un traitement étiologique (en cas de cause occasionnelle identifiée) doivent être prescrits le plus rapidement possible.

L'**état de mal épileptique établi** est défini par des crises continues ou par la succession de crises sans amélioration de la conscience sur une période de 30 minutes. Il est précédé d'un état de mal « menaçant », défini par des crises de plus de 5 minutes dont on sait qu'elles ont moins de chance de s'arrêter d'elles-mêmes. Il existe donc une définition « **opérationnelle** » de l'état de mal qui justifie l'administration du traitement d'arrêt de crise après 5 minutes de crise.

En cas de convulsions persistantes ou récidivantes :

- mettre en condition l'enfant :
  - assurer la liberté des voies aériennes ;
  - mettre en position latérale de sécurité ;
  - monitoring cardiorespiratoire, constantes (avec température) ;
- administrer une benzodiazépine :
  - si les convulsions n'ont pas cédé après 5 minutes d'évolution ;
  - par exemple : diazépam 0,5 mg/kg (max. : 10 mg) en intrarectal.

En cas de convulsions persistantes au terme de 10 minutes (soit 5 minutes après la première administration de benzodiazépine) :

- une seconde dose de benzodiazépine doit être administrée, de préférence par voie IV en milieu hospitalier : clonazépam 0,05 mg/kg IVL ;
- en cas de nouvel échec, le traitement anticonvulsivant repose sur la prescription de : phénytoïne ou phénobarbital par voie IV, au mieux en unité de réanimation infantile.

Le suivi immédiat repose sur la surveillance des constantes vitales, l'évaluation de la conscience et l'examen neurologique à la recherche de signes neurologiques focaux durables.

Urgence en cas de convulsions : libération des VAS, diazépam IR si durée > 5 minutes.

2. Prise en charge thérapeutique des crises fébriles

En cas de crise fébrile simple, il convient de rassurer les parents sur sa bénignité.

Le médecin traitant a un rôle important à jouer pour dédramatiser la situation vécue et donner des conseils pour la conduite à tenir lors d'un prochain accès fébrile.

Un avis spécialisé (neuropédiatre) est requis principalement dans les cas suivants : crise fébrile prolongée avant l'âge d'1 an, crise fébrile focale et prolongée ou focale et répétitive, répétition d'une crise fébrile complexe (focale ou prolongée ou multiple), présence d'un retard de développement ou d'une anomalie de l'examen neurologique.

Il permettra d'établir les facteurs de risque d'un début d'épilepsie, de décider des explorations paracliniques éventuellement utiles ainsi que de poser l'indication d'un traitement anticonvulsivant préventif.

Le risque principal est la **récidive d'un épisode** ultérieurement (20 à 30 %).

Les traitements antipyrétiques n'ont pas montré d'efficacité dans la prévention de la récurrence de crises fébriles au cours d'un épisode fébrile.

Les parents doivent bénéficier d'une **éducation thérapeutique**.

En cas de survenue d'une récidive de crise fébrile à domicile, une dose de diazépam intrarectal doit être administrée si celle-ci n'a pas cédé au terme de 5 minutes. En cas de persistance des convulsions malgré ces mesures, les secours médicalisés doivent être prévenus.

Une consultation médicale systématique (même si la crise a cédé) permet de rechercher une cause à l'épisode fébrile et de s'assurer de l'état neurologique de l'enfant.

Éducation thérapeutique : reconnaître la crise, l'état post-critique, diazépam si durée ≥ 5 min.

II. Épilepsies de l'enfant

A. Analyser une épilepsie

1. Évoquer une épilepsie et en évaluer la sémiologie

Généralités

L'identification d'une épilepsie est avant tout clinique.

Le diagnostic est précisé à partir des données anamnestiques recueillies auprès de l'entourage de l'enfant (ayant été témoin) au décours de chacune des crises épileptiques.

Arguments cliniques en faveur d'une crise épileptique :

- le caractère paroxystique, en particulier le début clairement identifiable ;
- la similarité d'une crise à l'autre.

L'analyse sémiologique repose sur un interrogatoire rigoureux :

- description par l'enfant et son entourage des crises, en insistant sur le premier symptôme ressenti ou vu, les signes observés, la phase post-critique immédiate, les éventuels facteurs favorisants (description à consigner telle quelle dans le dossier) ;
- analyse médicale : de quel type de crise s'agit-il (généralisée ou focale) ? quelles régions cérébrales semblent impliquées en cas de crises focales ? peut-on évoquer un syndrome ? une étiologie ?

Crises épileptiques généralisées

Les **crises généralisées tonicocloniques** débutent de manière brutale, avec une perte de connaissance et une chute si l'enfant est en position verticale sans qu'il ne puisse prévenir ou se protéger.

Se succèdent : une phase tonique (contraction soutenue des quatre membres avec arrêt respiratoire) de 10 à 20 secondes, une phase clonique (secousses rythmiques et synchrones des quatre membres) de 30 secondes à 2 minutes (avec parfois morsure de langue), puis une phase de relâchement musculaire (avec perte d'urine fréquente). On observe enfin une phase post-critique de quelques minutes à 2–3 heures, avec amnésie complète de la crise.

Les **absences** surviennent de manière pluriquotidienne, avec un début et une fin brusques.

Elles sont marquées par une suspension brève de la conscience (2 à 20 secondes), avec interruption des activités en cours. Le regard de l'enfant est fixe, avec parfois des myoclonies de faible intensité des paupières et des globes oculaires. L'enfant reprend ensuite son activité où il l'avait arrêtée. Elles peuvent être déclenchées par l'hyperpnée.

Les **myoclonies** entraînent un sursaut brutal et une chute secondaire à une contraction brève de la musculature axiale, sans rupture de contact, avec récupération rapide. Un enregistrement EEG est nécessaire pour confirmer la nature épileptique.

Crises épileptiques focales (ou partielles)

Elles se caractérisent par des signes focaux (moteurs, sensitifs, sensoriels…) stéréotypés, suivis d'un déficit post-critique, en rapport avec la région cérébrale en cause. Par exemple, une crise

partielle occipitale se traduira par des hallucinations visuelles. Elles peuvent être secondairement généralisées.

Crises épileptiques généralisées : crises généralisées tonicocloniques, absences, myoclonies.
Crises épileptiques focales (ou partielles) avec ou sans rupture de contact.

2. Apprécier la gravité de l'épilepsie

Situations d'urgence d'une crise épileptique : voir § I. Convulsions.

Gravité de l'épilepsie reliée :

- essentiellement à sa cause : épilepsie symptomatique d'une malformation cérébrale, de lésions anoxo-ischémiques acquises, s'intégrant dans une anomalie chromosomique ou génétique ; ces étiologies conditionnent souvent la coexistence de troubles majeurs du développement intellectuel et du spectre autistique ;
- aux caractéristiques sémiologiques des crises épileptiques :
  - crises entraînant des chutes traumatisantes ;
  - crises prolongées ;
  - crises cyanosantes ;
- au retentissement de l'épilepsie sur la scolarité lié aux difficultés de développement cognitif et de comportement de l'enfant (TDAH, troubles attentionnels), mais aussi le retentissement sur la vie quotidienne (vie familiale, scolarité) ;
- à la réponse thérapeutique (efficacité et effets secondaires des traitements).

Gravité de l'épilepsie reliée à l'étiologie en premier lieu.

3. Enquête diagnostique

Enquête clinique

Elle complète les données sémiologiques déjà précisées.

Contexte de survenue des crises : voir § I.A.3.

Examen physique :

- appréciation des traits morphologiques (dysmorphie) ;
- examen neurologique complet ;
- examen général : hépatomégalie, taches cutanées, souffle cardiaque…

Données cliniques : antécédents neurologiques, évolution du périmètre crânien, développement psychomoteur, syndrome dysmorphique.

Enquête paraclinique

Électroencéphalogramme (EEG) :

- systématique, veille et sommeil ;
- enregistre l'activité cérébrale intercritique :
  - un EEG intercritique normal n'élimine pas le diagnostic d'épilepsie ;
  - inversement, des anomalies EEG peuvent être observées en l'absence de toute épilepsie ;
- si les crises sont fréquentes (pluriquotidiennes) : possibilité d'enregistrement EEG/vidéo prolongé pour enregistrer une crise.

Imagerie cérébrale = IRM (avant tout) :

- non systématique (selon le syndrome et la cause suspectée) ;
- inutile dans les épilepsies idiopathiques ;
- indiquée si : épilepsies partielles non idiopathiques, épilepsies associées à un retard psychomoteur et à des signes neurologiques focaux, épilepsie comportant des critères de gravité ou mal contrôlée par un traitement bien conduit.

EEG : seul examen indispensable au cours d'une épilepsie de l'enfant.
Retenir que l'on traite un enfant ayant des crises épileptiques et non des anomalies EEG.

B. Syndromes épileptiques

1. Orientation diagnostique

La démarche diagnostique repose sur les étapes suivantes :

- description du ou des types de crises épileptiques ;
- analyse médicale : s'agit-il de crises focales ou généralisées ?
- diagnostic syndromique ;
- recherche de la cause de l'épilepsie.

Les crises épileptiques (dont la répétition définit l'épilepsie) s'intègrent dans un **syndrome épileptique**, dont le diagnostic tient compte des paramètres suivants :

- âge de survenue des premières crises épileptiques ;
- sémiologie des crises et circonstances de survenue ;
- résultats EEG (intercritique et parfois critique) et éventuellement neuroradiologiques.

La classification des syndromes épileptiques permet de distinguer **quatre grands types d'épilepsie :**

- épilepsie généralisée idiopathique ;
- épilepsie généralisée non idiopathique : structurale ou métabolique ;
- épilepsie partielle (ou focale) idiopathique ;
- épilepsie partielle (ou focale) non idiopathique : structurale ou métabolique.

Des exemples de syndromes épileptiques de l'enfant sont détaillés ci-après.

2. Syndromes épileptiques les plus fréquents

Épilepsie-absence de l'enfant (épilepsie généralisée idiopathique)

Elle représente 5 à 10 % des épilepsies de l'enfant. Elle débute vers l'âge de 5–7 ans et disparaît souvent avant l'adolescence.

Elle se manifeste par des absences pluriquotidiennes, favorisées par l'hyperpnée (déclenchement aisé d'une absence en consultation par une épreuve d'hyperpnée). Au moment du diagnostic, les absences sont le seul type de crise observée, sinon il s'agit d'un autre diagnostic.

L'EEG est indispensable pour établir le diagnostic (fig. 52.2); il montre de façon concomitante des absences des bouffées de pointes-ondes généralisées, synchrones à 3 cycles/s, de début et fin brutaux. Attention aux troubles attentionnels associés.

Le pronostic est le plus souvent bon dès l'institution d'un traitement.

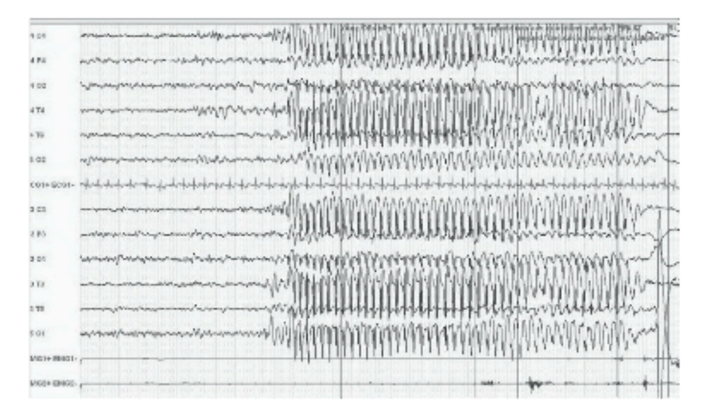


Fig. 52.2. Épilepsie-absence de l'enfant.
Absence avec décharge de pointes-ondes à 3 Hz à début et fin brutaux.

Épilepsie myoclonique juvénile (épilepsie généralisée idiopathique)

Il s'agit d'une épilepsie fréquente. Les traitements permettent souvent un bon contrôle des crises mais le traitement sera le plus souvent prolongé. Elle débute à l'adolescence. Des antécédents familiaux d'épilepsie sont souvent retrouvés.

Plusieurs types de crises peuvent être observées. Les myoclonies surviennent surtout au réveil, favorisées par le manque de sommeil ou la prise d'alcool. Le diagnostic est souvent retardé car les myoclonies sont banalisées par l'enfant. C'est la survenue d'une crise généralisée tonicoclonique dans les 2 heures suivant le réveil qui doit faire rechercher l'existence de myoclonies à l'interrogatoire.

L'EEG peut montrer des bouffées de pointes-ondes, favorisées par la stimulation lumineuse intermittente (sa réalisation le matin après une privation de sommeil peut favoriser l'enregistrement; 30 % des patients ont une photosensibilité).

Épilepsie à pointes centrotemporales (EPCT) (épilepsie focale idiopathique)

Elle représente 15 à 20 % des épilepsies de l'enfant. Elle survient vers l'âge de 3 à 13 ans (en moyenne 10 ans). Des antécédents familiaux d'épilepsie sont souvent retrouvés.

Les crises consistent en des phénomènes sensitivomoteurs de la région buccofaciale (avec hypersalivation et arrêt de la parole), survenant en pleine conscience le plus souvent en fin de nuit, avec généralisation secondaire possible.

L'EEG montre entre les crises des anomalies qui, associées à la clinique, permettent le diagnostic. Il s'agit de pointes-ondes amples centrotemporales ou rolandiques unifocales ou bilatérales, avec un aspect particulier en ondes biphasiques. On observe une augmentation de leur nombre au cours du sommeil.

Le pronostic est excellent, avec guérison constante avant l'âge de 15 ans. Attention aux troubles attentionnels et cognitifs qui peuvent être associés. Le traitement n'est pas systématique compte tenu de la rareté et de la brièveté des crises et de leur caractère nocturne qui n'impacte pas les activités de l'enfant.

Épilepsies focales non idiopathiques

Elles se révèlent à tout âge y compris chez le nouveau-né et le nourrisson par des crises stéréotypées à début focal, avec une sémiologie dépendant de la localisation de la zone épileptogène. Elles nécessitent une IRM cérébrale.

Elles peuvent être pharmacorésistantes (30 % des cas), justifiant de débuter rapidement une démarche chirurgicale, qui commence par l'enregistrement EEG/vidéo des crises.

Connaître surtout l'épilepsie-absence de l'enfant et l'EPCT.

C. Prise en charge au long cours de l'épilepsie

1. Stratégie thérapeutique

Le traitement ne doit être introduit que **si le diagnostic d'épilepsie est confirmé**. La molécule doit être choisie en fonction du syndrome épileptique et/ou de l'étiologie.

Il ne faut pas utiliser de traitement d'épreuve en cas de doute diagnostique sur la nature épileptique des phénomènes.

Le diagnostic syndromique permettra d'identifier des syndromes dans lesquels le traitement n'est pas obligatoire (comme dans l'EPCT : les crises sont rares) et ceux qui peuvent être aggravés par certains traitements (comme la carbamazépine dans les épilepsies-absences).

Il est important aussi de tenir compte du profil du patient et des contre-indications et effets secondaires potentiels des traitements.

Il faut **débuter par une monothérapie** et chercher la dose minimale efficace en introduisant progressivement le traitement. Le traitement ne devra pas être arrêté brutalement.

L'enfant devra être revu 1 à 2 mois après l'introduction pour vérifier l'efficacité sur les crises et les effets indésirables, puis tous les 6 mois. Le **bilan initial** et le **suivi** comprendront systématiquement l'évaluation du retentissement cognitif, point majeur dans les épilepsies de l'enfant.

Les critères d'efficacité sont la disparition des crises, l'absence d'effets secondaires, et une vie familiale et scolaire normale. Dans près de 75 % des cas, le traitement permet un contrôle complet de l'épilepsie.

Les dosages médicamenteux ne sont pas de pratique courante. Ils peuvent être utiles en cas de persistance ou de réapparition des crises sous traitement ou de doute sur l'observance.

Les EEG de surveillance seront réalisés en fonction du syndrome et de l'évolution.

Si le traitement est efficace et bien supporté, le médicament pourra parfois être arrêté de façon très progressive après une période de 2 ans sans crise si l'EEG de sommeil est normal et qu'il n'y a pas de lésion structurelle causale. Mais certaines formes, bien qu'aisément contrôlées par le traitement, seront pharmacodépendantes et le traitement devra être pris à vie (40 % des épilepsies débutant dans l'enfance).

En l'absence de contrôle des crises malgré un traitement bien conduit, il faut : faire un dosage sanguin de l'antiépileptique en cas de doute sur l'observance, contrôler l'EEG et vérifier que le diagnostic positif et syndromique est correct, modifier le traitement antiépileptique pour une monothérapie de substitution.

En cas d'**épilepsie pharmacorésistante** définie par l'échec de deux traitements bien conduits, un avis spécialisé en épileptologie pédiatrique doit être absolument demandé. Des alternatives telles que la chirurgie en cas d'épilepsie focale structurale, la stimulation du nerf vague ou le régime cétogène pourront être discutées.

2. Exemples d'indications

En cas d'épilepsie généralisée idiopathique, il faut utiliser les médicaments à large spectre : lamotrigine, lévétiracétam, valproate de sodium pour les épilepsies avec crises généralisées tonico-cloniques, éthosuximide pour les épilepsies-absences.

S'il s'agit d'une jeune femme en âge de procréer ou d'une jeune adolescente, le valproate sera utilisé uniquement après échec d'autres options thérapeutiques. Toute prescription de valproate chez une fille doit faire l'objet d'une information des parents et de l'enfant et d'un accord de soin signé.

En cas d'épilepsie focale non idiopathique, la carbamazépine ou l'oxcarbazépine sont préférées.

Les benzodiazépines sont les traitements de l'urgence : diazépam, clonazépam, midazolam. Elles doivent être utilisées en cas de crise épileptique se prolongeant plus de 5 minutes.

Traitement de fond : monothérapie avec évaluation de l'efficacité, de l'observance et de la tolérance.

3. Éducation thérapeutique et mesures sociales

L'éducation thérapeutique de l'enfant et de ses parents est indispensable.

On retient comme principaux objectifs : la compréhension de la maladie, la connaissance des règles d'hygiène de vie (sommeil régulier, absence de prise d'alcool), la reconnaissance des crises, l'apprentissage de la conduite à tenir par les parents en cas de crise notamment prolongée (>5 minutes), la compréhension et la bonne observance (prise régulière à horaires fixes sans oubli) du traitement avec informations sur les effets secondaires, l'écoute de leurs inquiétudes.

Un **projet d'accueil individualisé** (PAI) sera proposé pour permettre une gestion optimale d'une crise épileptique à l'école. Tous les sports sont autorisés, à l'exception de l'escalade en solitaire, de la plongée sous-marine, des sports automobiles.

Dans les épilepsies graves du fait du retentissement cognitif, psychoaffectif, familial, éducatif et scolaire pour l'enfant, de crises fréquentes ou sévères, d'effets indésirables importants, un projet éducatif est à mettre en place ainsi qu'une demande de prise en charge en affection longue durée (ALD n° 9).

L'épilepsie est une maladie chronique avec un vécu souvent difficile pour l'enfant et pour la famille. Un soutien psychologique peut être utile pour l'enfant épileptique et ses parents.

Il convient d'établir le plus rapidement possible le pronostic afin de rassurer l'enfant et ses parents s'il s'agit d'une épilepsie bénigne et transitoire (majorité des cas).

L'épilepsie peut parfois s'accompagner d'un retard psychomoteur et/ou de signes neurologiques avec nécessité de prise en charge spécialisée (voir chapitre 53).

Éducation thérapeutique sur la conduite à tenir en cas de crise.

Références

Milh, M., Ticus, I., Villeneuve, N., et al., 2008. Convulsions et épilepsie de l'enfant : de la crise au diagnostic. Arch Pediatr 15, 216–222.



Outin H., Blanc T., Viratier I., le groupe d'experts. Prise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant (nouveau-nés exclus). Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la SRLF. Réanimation, 2009 ; 18 : 4–12. http://www.sfmu.org/upload/consensus/RFE.EME.pdf

Outin, H., Blanc, T., Viratier, I., et al., 2009. Prise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant (nouveau-nés exclus). Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la SRLF. Réanimation 18, 4–12. http : //www.sfmu.org/upload/consensus/RFE.EME.pdf.

CHAPITRE

53

Handicap

Item et objectifs du CNCI

Item 54 – UE 3 – L'enfant handicapé : orientation et prise en charge

- Argumenter les principes d'orientation et de prise en charge d'un enfant handicapé.
- Connaître les filières de prise en charge médicale, médicosociale et de scolarisation de l'enfant handicapé : décrire le rôle de la maison départementale des personnes handicapées et identifier les interlocuteurs du médecin dans le système éducatif.

Avant de commencer…

Le handicap répond à une définition inscrite dans un texte législatif.

La connaissance de données générales sur la prise en charge globale d'un enfant handicapé est utile pour tout futur médecin.

I. Pour bien comprendre

A. Définition du handicap

D'après la loi du 11 février 2005, pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, le terme de handicap est défini ainsi : « constitue un handicap toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant ».

Il faut noter que pour la première fois, une définition du handicap est inscrite dans un texte de loi ; d'autre part que ces dispositions législatives concernent également les enfants porteurs de maladies chroniques (trouble invalidant de la santé).

L'OMS a adopté en 2001 une nouvelle classification du handicap, la CIF (Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé), qui représente le handicap comme le résultat de l'interaction des caractéristiques de santé personnelles de l'individu et des facteurs environnementaux.

Retenir la définition du handicap.

B. Épidémiologie

Le taux de prévalence des handicaps de l'enfant n'a pas diminué durant les dernières décades. En France comme à l'étranger, la proportion d'enfants déficients est proche de 2,5 % tous handicaps confondus.

Ce taux se situe ainsi autour de 6,6 enfants pour 1 000 naissances pour les handicaps neurosensoriels sévères (trisomie 21, retards mentaux sévères, paralysies cérébrales, surdités sévères, autisme et troubles du spectre autistique); de 3 pour 1 000 pour les déficiences motrices comme pour les déficiences intellectuelles sévères; de 2,5 pour 1 000 pour les troubles psychiatriques (autisme et psychose), et de 1,5 pour 1 000 pour les déficiences sensorielles sévères.

Par ailleurs plus de 1 % des enfants sont atteints d'autres anomalies responsables de handicaps (maladies somatiques, malformations). Ce taux est beaucoup plus élevé chez les enfants nés prématurément (<32 SA) où il est montré que 3 à 9 % seront porteurs d'une paralysie cérébrale, 15 à 20 % présenteront une déficience intellectuelle modérée ou profonde et 3 à 4 % seront porteurs d'une déficience visuelle ou auditive sévère.

Enfin, les troubles du neurodéveloppement, toutes causes confondues, représentent 45 % des maladies chroniques de l'enfant (source CNAMTS).

C. Dispositions législatives

Elles posent le principe d'un droit pour la personne handicapée, le **droit à compensation** des conséquences de son handicap, quelles que soient l'origine et la nature de sa déficience, son âge ou son mode de vie.

La compensation du handicap de l'enfant est assurée par l'allocation pour l'éducation de l'enfant handicapé (AEEH) et la prestation de compensation du handicap (PCH), mais également par l'offre de services et de places dans les établissements du secteur médicosocial.

Selon le principe d'un lieu unique destiné à faciliter les démarches des personnes handicapées, dans chaque département, une **Maison départementale des personnes handicapées** (MDPH) est créée et offre un accès unique aux droits et prestations prévus pour les personnes handicapées. Elle informe et accompagne les personnes handicapées et leurs familles dès l'annonce du handicap et tout au long de son évolution.

Elle assure l'organisation de la **Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées** (CDAPH) et le suivi de la mise en œuvre de ses décisions, ainsi que la gestion du fonds départemental de compensation du handicap (fig. 53.1).

Connaître les rôles principaux de la MDPH.

II. Filières de prise en charge médicale, médicosociale et de scolarisation de l'enfant handicapé

A. Préambule

1. Prise en charge d'un enfant ayant un trouble du neurodéveloppement

La découverte d'un trouble du neurodéveloppement chez un enfant justifie une recherche systématique des différentes causes connues à ce jour.

Lorsque le diagnostic causal est porté, l'annonce du diagnostic et de ses conséquences doit être clairement faite selon des règles de bonne pratique, telles que :

- annonce faite par un médecin expérimenté qui connaît le handicap de l'enfant;
- aux deux parents ensemble ou en présence d'un proche;
- au cours d'un colloque singulier dans un lieu tranquille (temps et disponibilité);
- le plus précocement possible pour éviter des périodes de doute;
- avec un langage simple et accessible (notion de filtrage sélectif, de sidération);
- en évitant les veilles de week-end ou de vacances, prévision d'entretiens ultérieurs;
- possibilités de prise en charge et de soutien dès l'annonce.

Cette étape est essentielle, elle constitue une véritable plate-forme. Elle permet la mise en place d'un accompagnement pluridisciplinaire de l'enfant en situation de handicap et de sa famille sur le court, moyen et long terme, jusqu'au relais à la médecine d'adulte, moment où la transition enfant/adulte doit être organisée.

Parfois, dans les situations les plus sévères, où le pronostic vital est mis en jeu, la mise en place d'un accompagnement de fin de vie sera nécessaire.

Les objectifs de la prise en charge reposent avant tout sur la prévention du surhandicap en aidant ces enfants, qui ne guériront pas de leurs troubles mais pourront développer des stratégies pour les contourner.

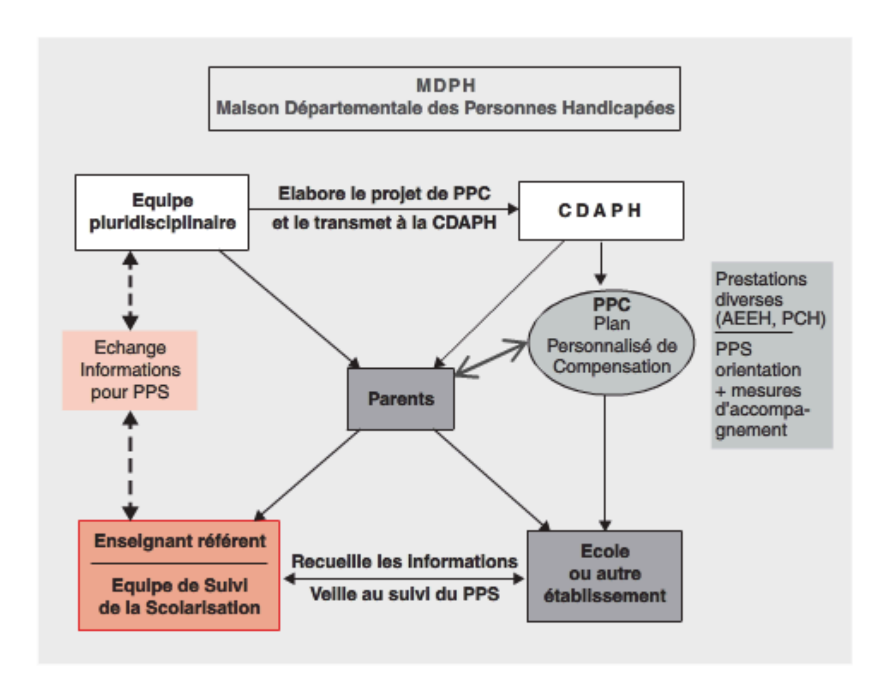


Fig. 53.1. Rôles de la MDPH.

PPC : plan personnalisé de compensation = AEEH + PCH + PPS; CDAPH : commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées; PPS : projet personnalisé de scolarisation; PCH : prestation de compensation du handicap; AEEH : allocation d'éducation de l'enfant handicapé.

2. Principes d'orientation de l'enfant handicapé

Un enfant reconnu handicapé doit pouvoir bénéficier d'une éducation spéciale, gratuite qui associe des actions médicales, paramédicales, sociales, pédagogiques et psychologiques.

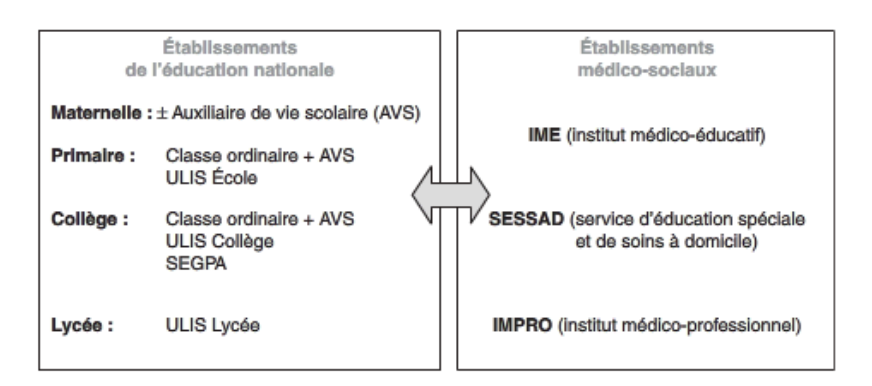


Fig. 53.2. Différentes possibilités éducatives pour l'enfant handicapé.
ULIS : unité localisée d'inclusion scolaire ; SEGPA : section d'enseignement général ou professionnel adapté.

Retenir les différentes possibilités éducatives pour l'enfant handicapé (fig. 53.2).

B. Scolarisation

1. Généralités

Tout enfant handicapé peut être inscrit dans « l'école ou l'établissement du second degré de son quartier », qui constitue son établissement scolaire de référence.

Le droit à la scolarité s'intègre dans le **projet personnalisé de scolarisation** (PPS) qui s'établit en lien avec l'équipe éducative (au sein de laquelle le médecin scolaire doit avoir une place essentielle), les parents, un enseignant référent de la MDPH et les équipes de soins. Les parents sont étroitement associés à l'élaboration de ce projet personnalisé ainsi qu'à la décision d'orientation, prise en accord avec eux par la CDAPH.

Le PPS est un projet individualisé dynamique adapté aux besoins réels de l'enfant.

À la rentrée 2015, 280 000 enfants en situation de handicap étaient scolarisés en milieu ordinaire dont 160 000 dans le premier degré et 120 000 dans le second degré. D'autre part, 23 300 jeunes en situation de handicap étaient inscrits à l'université. Les élèves porteurs de déficiences intellectuelles et cognitives sont les plus nombreux (43 % des effectifs), suivis des élèves ayant des troubles psychiques (19 %) et des jeunes présentant des troubles du langage et de la parole (14 %). Les autres déficiences (motrices, associées, visuelles, auditives et autres) constituent 23 % de l'ensemble des élèves handicapés.

La scolarisation comporte pour tout enfant deux volets : celui des apprentissages proprement dits et celui de la vie en groupe. À côté du PPS, l'enfant porteur de handicap doit pouvoir participer à des activités de loisirs (centres de loisirs, centres aérés et colonies de vacances).

2. Intégration individuelle en classe scolaire

Elle peut se faire avec le soutien d'un **auxiliaire de vie scolaire** (AVS) ce qui permet à un certain nombre d'enfants handicapés de trouver leur place dans la classe comme dans la vie de l'école, mais aussi à l'enseignant, aux camarades, à toute l'école, de les accueillir dans les meilleures conditions, en facilitant les relations et la communication.

Les AVS sont des personnels non enseignants, mis à disposition des établissements pour intervenir auprès d'un enfant porteur d'un handicap. Cette mesure est décidée sur étude de dossier par la commission des droits à l'autonomie de la MDPH.

Enfin, tous les examens et concours organisés par l'Éducation nationale offrent des possibilités d'aménagements étendus et renforcés pour les candidats handicapés (tiers temps supplémentaire, assistant de secrétariat...).

3. Classes d'intégration collective

En primaire, les **ULIS École** (unités localisées pour l'inclusion scolaire) accueillent 12 enfants au maximum. Elles sont spécialisées par types de handicap et destinées à accueillir des élèves ayant :

- des troubles des fonctions cognitives ou mentales;
- des troubles spécifiques du langage et des apprentissages;
- des troubles envahissants du développement (dont l'autisme);
- des troubles des fonctions motrices;
- des troubles de la fonction auditive;
- des troubles de la fonction visuelle;
- des troubles multiples associés (pluri-handicap ou maladies invalidantes).

Les **ULIS Collège** assurent une continuité avec les ULIS École et accueillent 10 élèves âgés de 11 à 16 ans.

Au collège, les **SEGPA** (sections d'enseignement général et professionnel adapté) accueillent les élèves ayant des difficultés d'apprentissage graves et persistantes. Il s'agit d'un enseignement adapté qui vise une qualification professionnelle.

L'élève sera ensuite orienté, après la classe de 3e, vers un lycée professionnel, un centre d'apprentis ou un établissement régional d'enseignement adapté (EREA).

C. Dispositifs d'accompagnement de l'intégration en milieu ordinaire

1. Généralités

Plusieurs structures apportent un soutien à l'intégration scolaire.

Pluridisciplinaires, elles définissent et mettent en œuvre pour chaque enfant un projet éducatif, pédagogique et thérapeutique en association avec les parents.

2. CAMSP

Pour les enfants âgés de 0 à 6 ans, les CAMSP (centres d'action médicosociale précoce) ont pour objet le dépistage, la cure ambulatoire et la rééducation des enfants ayant des déficits sensoriels, intellectuels ou moteurs, en vue d'une adaptation sociale et éducative dans leur milieu naturel et avec la participation de leurs familles.

Ils fonctionnent avec une équipe pluridisciplinaire, tant au niveau médical (pédiatres, pédopsychiatres) que paramédical (kinésithérapeutes, psychomotriciens, orthophonistes, psychologues, etc.).

Ce type de prise en charge ne nécessite pas d'orientation par la MDPH ; l'accès y est direct à la demande de la famille ou de médecins.

3. Autres services ne nécessitant pas d'orientation MDPH

D'autres services peuvent également intervenir :

- pour les enfants âgés de 3 à 18 ans ayant des troubles psychoaffectifs, psychomoteurs ou des troubles des apprentissages : les **CMPP** (centres médicopsychopédagogiques) ;
- pour les enfants ayant des troubles psychiques : les **CMP** (centres médicopsychologiques) ayant un rôle essentiellement thérapeutique.

Des prises en charge peuvent également être réalisées en secteur libéral (séances de kinésithérapie, d'orthophonie, suivi pédopsychiatrique, neuropédiatrique, de rééducation fonctionnelle).
Les frais de rééducations par des psychologues, psychomotriciens et ergothérapeutes en libéral ne sont pas pris en charge par la Sécurité sociale et ne sont compensables que par les allocations versées par la MDPH (AEEH).

4. Services médicosociaux d'accompagnement nécessitant une orientation MDPH

Pour les enfants âgés de 0 à 20 ans, différents services d'accompagnement existent.

Ils se répartissent en plusieurs catégories selon le handicap :

- SESSAD (services d'éducation spéciale et de soins à domicile) pour les enfants atteints de déficiences intellectuelles et motrices, de troubles du caractère et du comportement ;
- SSAD (services d'aides et de soins à domicile) pour les enfants présentant un polyhandicap qui associe déficience motrice et déficience mentale sévère et profonde ;
- SAFEP (services d'accompagnement familial et d'éducation précoce) pour les enfants âgés de 0 à 3 ans ayant une déficience auditive et visuelle ;
- SSFIS (services de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire) pour les enfants déficients auditifs âgés de plus de 3 ans ;
- SAAIS (services d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire) pour les enfants déficients visuels âgés de plus de 3 ans.

D. Intégration en établissement médicosocial

1. Généralités

Si tout enfant handicapé peut être inscrit dans « l'école ou l'établissement du second degré de son quartier », il peut exister des limites à cette intégration.

Le pédiatre doit veiller à ce que l'enfant ne paye pas son adaptation scolaire à un prix méconnu : efforts incessants, sentiment de ne jamais en faire assez et devoir en faire toujours plus.
Ce sentiment risque de le conduire à une profonde dévalorisation voire à une authentique dépression source de phobie scolaire. Il faudra évaluer la souffrance éventuelle de l'enfant et

la faire admettre aux parents dans l'intérêt de l'enfant ; ce qui peut dans un premier temps être vécu comme une source de conflit avec ceux-ci.

Dès lors, une orientation en milieu spécialisé ne doit pas être ressentie comme un échec mais comme un passage pour atteindre d'autres objectifs, mais dont la finalité est toujours la même : donner l'autonomie et l'intégration sociale les meilleures possible.

2. Structures

Différentes structures proposent une prise en charge au long cours de la totalité ou d'une partie des besoins de l'enfant handicapé tant au niveau éducatif que rééducatif et psychologique. L'accès se fait par l'intermédiaire de la CDAPH de la MDPH.

Il s'agit principalement :

- d'**IME** (instituts médico-éducatifs) pour les enfants âgés de 0 et 20 ans, en distinguant les établissements pour enfants ayant une déficience intellectuelle, de ceux pour enfants ayant une déficience motrice, de ceux pour enfants polyhandicapés, de ceux pour enfants ayant une déficience auditive grave, et de ceux pour enfants ayant une déficience visuelle grave ou cécité ;
- d'**IMPRO** (instituts médico-professionnels) après l'âge de 14 ans afin de donner une formation professionnelle ;
- d'IR (instituts de rééducation) pour des enfants ayant des difficultés scolaires sévères associées à des troubles du comportement ;
- des IEM (instituts d'éducation motrice) pour les enfants atteints de déficience motrice sévère.

E. Aides financières et sociales

La prise en charge sociale repose avant tout sur la **rédaction de certificats médicaux** qui doivent être précis, clairs, synthétiques et contenir des éléments pertinents (certificat MDPH et ALD [affections longue durée]). Ces certificats sont soumis au secret médical.

Les enfants handicapés bénéficient d'une **exonération du ticket modérateur**, avec prise en charge à 100 % des frais de santé. Il faut être assuré social, ou ayant droit (conjoint, enfants à charge).
Les causes de handicap entrent soit dans la définition d'une des 30 affections de longue durée, soit dans la définition de la 31ᵉ maladie (maladie longue et coûteuse hors liste).
Cette prise en charge recouvre les soins médicamenteux et autres, les régimes spécifiques, les séjours hospitaliers, les frais de transport relatifs aux soins, les aides techniques.

L'attribution de l'**allocation d'éducation de l'enfant handicapé** (AEEH) et de ses compléments repose sur les conditions suivantes : toute personne qui assure la charge d'un enfant handicapé âgé de moins de 20 ans si l'incapacité de l'enfant est au moins égale à 80 % (perte de l'autonomie pour la plupart des actes de la vie quotidienne), ou entre 50 et 80 % s'il est placé en externat ou en semi-internat dans un établissement spécialisé ou pris en charge par un SESSAD. Seule l'AEEH permet l'exonération du forfait hospitalier.
Les compléments sont attribués aux personnes dont la nature ou la gravité du handicap exige des dépenses particulièrement coûteuses ou le recours fréquent à une tierce personne. Il existe des compléments de six catégories différentes.

Cette attribution relève de la compétence de la CDAPH de la MDPH.

La **carte d'invalidité** est attribuée lorsque le taux d'incapacité est égal ou supérieur à 80 %.

Les avantages obtenus sont divers : macaron GIC, exonération de la redevance TV, frais d'aide à domicile, gratuité des transports pour l'accompagnant.

Elle relève de la compétence de la MDPH.

L'**allocation journalière de présence parentale** (AJPP) est attribuée lorsque l'enfant est atteint d'une maladie, d'un handicap, ou victime d'un accident rendant indispensable une présence parentale soutenue et des soins contraignants. Le congé est d'une durée de 310 jours à prendre sur 3 ans en fonction des besoins d'accompagnement de l'enfant. L'obtention du congé n'est pas cumulable avec le complément d'éducation spéciale perçu pour le même enfant. L'AJPP est par contre cumulable avec l'AEEH simple.

Des **aides à domicile** sont également possibles.

Toute prescription de soins médicaux ou paramédicaux à domicile peut être assurée soit par des professionnels libéraux payés à l'acte, soit par des services de soins infirmiers à domicile dans les conditions habituelles de prise en charge de l'Assurance maladie.

Diverses interventions sociales (auxiliaires de vie, aides ménagères, travailleuses familiales) peuvent être assurées à domicile ; elles ne sont pas prises en charge par l'Assurance maladie mais peuvent relever d'autres aides (collectivités locales, État…).

Certificats médicaux, 100 %, AEEH, carte d'invalidité, AJPP, aides à domicile.

Références

Auto-saisine de la Conférence Nationale de la Santé. Avis du 21 juin 2012 sur « le dépistage, le diagnostic et l'accompagnement précoce des handicaps de l'enfant ».

Chabrol, B., Haddad, J. (Eds.), 2006. Handicaps de l'enfant. Progrès en pédiatrie. Doin, Paris.

Loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées.



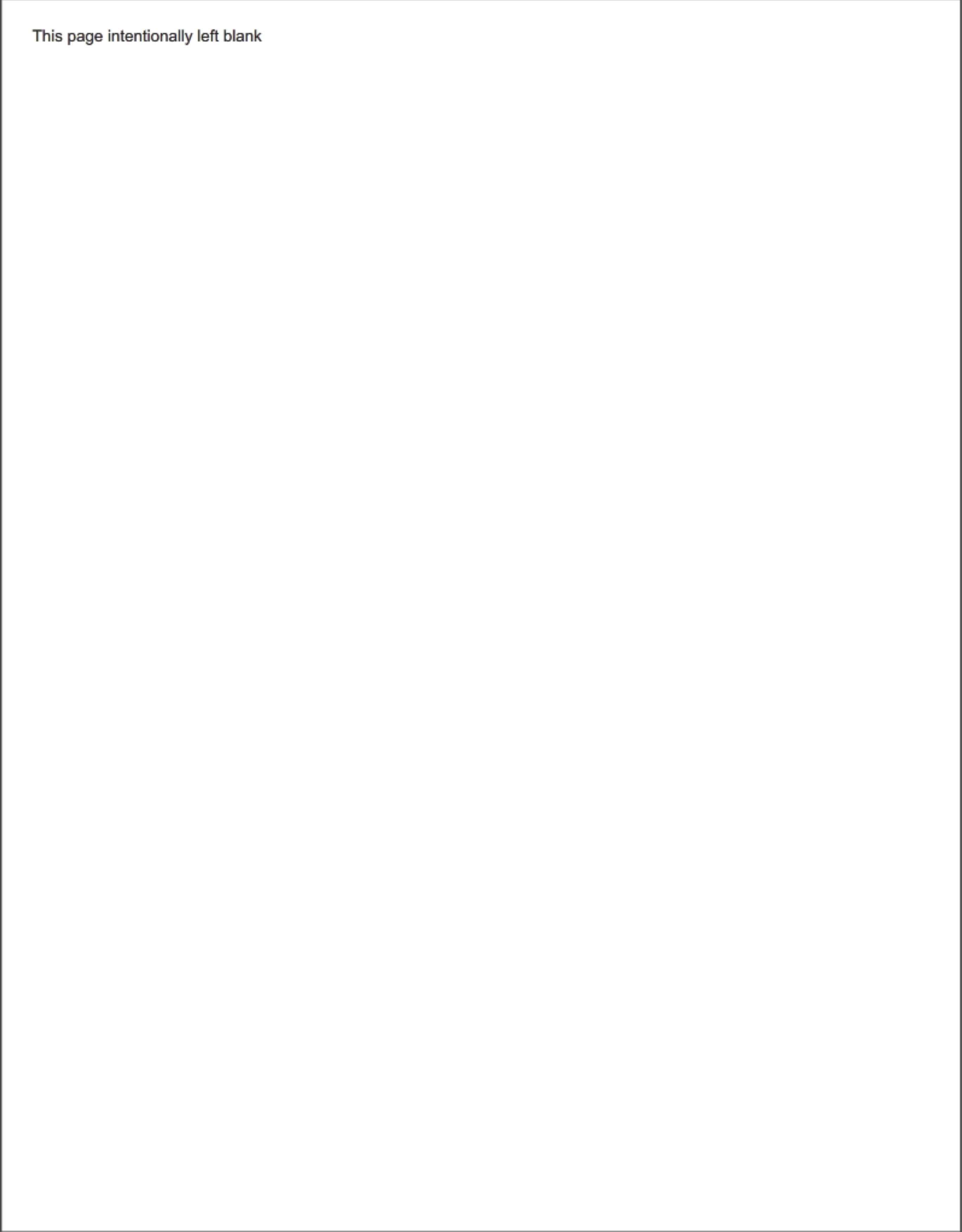
Expertise collective : Déficiences intellectuelles. Inserm, 2016.
http://www.inserm.fr/content/download/101059/727154/version/1/file/Deficiencedu22fevrier2016.pdf

Expertise collective : Déficiences intellectuelles. 2016. Inserm. http://www.inserm.fr/content/download/101059/727154/version/1/file/Deficiencedu22fevrier2016.pdf.



XI

Pneumologie – Cardiologie



This page intentionally left blank

CHAPITRE

54

Détresse respiratoire aiguë

Items et objectifs CNCI

Item 199 – UE 7 – Dyspnée aiguë et chronique

- Diagnostiquer une dyspnée aiguë chez l'enfant.

Item 354 – UE 11 – Détresse respiratoire aiguë du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte

- Diagnostiquer un corps étranger du carrefour aérodigestif et des voies aériennes.
- Diagnostiquer une détresse respiratoire aiguë du nourrisson, de l'enfant.
- Identifier les situations d'urgences et planifier leur prise en charge préhospitalière et hospitalière.

Item 355 – UE 11 – Insuffisance respiratoire aiguë

- Diagnostiquer une insuffisance respiratoire aiguë.
- Connaître les principes de la prise en charge en urgence.

Avant de commencer…

Une gêne respiratoire est un motif fréquent et parfois urgent de consultation chez les enfants.

La démarche d'analyse sémiologique, centrée sur l'inspection, suffit le plus souvent à :

- porter le diagnostic de détresse respiratoire aiguë;
- évaluer sa tolérance;
- apprécier son mécanisme et sa topographie.

L'urgence est d'assurer le maintien des fonctions vitales et d'identifier la cause.
Le plus souvent, il s'agit d'une infection des voies aériennes ou d'une crise d'asthme.
La recherche de signes d'insuffisance cardiaque aiguë doit être systématique.
Toute dyspnée d'installation brutale après 6 mois doit faire évoquer une inhalation de corps étranger.

I. Pour bien comprendre

A. Définitions

Plusieurs termes sont utilisés pour décrire un enfant « gêné pour respirer » :

- dyspnée aiguë (item 199);
- détresse respiratoire aiguë (item 354);
- insuffisance respiratoire aiguë (item 355).

La **dyspnée aiguë** caractérise une perception anormale et désagréable de la respiration qu'est susceptible de rapporter un patient. Ceci n'est évidemment pas possible chez le nourrisson et

le jeune enfant. À ces âges, c'est l'entourage immédiat qui est alerté par une respiration jugée rapide ou une irrégularité du rythme respiratoire, des accès de toux, des bruits respiratoires, des signes de lutte, parfois des difficultés alimentaires. L'enfant plus âgé peut exprimer des difficultés à parler ou à la reprise inspiratoire.

La **détresse respiratoire aiguë** (DRA) est la manifestation clinique de la gravité d'une affection de l'appareil respiratoire, traduisant la difficulté de répondre à la demande ventilatoire (polypnée, signes de lutte respiratoire).

L'**insuffisance respiratoire aiguë** correspond à l'existence d'une hypoxie tissulaire, dont les causes possibles sont l'hypoxémie (diminution de la PaO_2 reliée possiblement à une baisse de la fraction inspirée en oxygène, une hypoventilation alvéolaire, une anomalie de diffusion ou de ventilation/perfusion, un shunt anatomique), un défaut de transport de l'oxygène (anémie), un débit sanguin insuffisant (choc), une anomalie d'extraction cellulaire.

B. Normes de fréquence respiratoire

Les normes de fréquence respiratoire (FR) chez l'enfant varient avec l'âge, la fièvre, l'agitation, l'anxiété (tableau 54.1). Elles sont à connaître pour la pratique médicale et l'ECNi.

Ainsi, un nouveau-né qui respire à une FR de 15/min est en détresse respiratoire aiguë avec épuisement, alors qu'un adolescent avec la même FR est eupnéique.

Tableau 54.1. Normes de fréquence respiratoire chez l'enfant.

Âge	FR (/min)
< 1 mois	40–60
1–6 mois	30–50
6–24 mois	20–40
2–12 ans	16–30
13–18 ans	12–20

II. Détresse respiratoire aiguë

A. Évaluer la détresse respiratoire

1. Reconnaître un enfant en détresse respiratoire

L'analyse de la ventilation d'un enfant repose sur quatre paramètres :

- fréquence respiratoire : comparaison aux normes pour l'âge ;
- travail respiratoire : recherche des signes de lutte respiratoire :
  - balancement thoraco-abdominal ;
  - tirage (valeur localisatrice du siège de l'obstruction : sus-sternal, intercostal, sous-sternal) ;
  - battement des ailes du nez ;
  - entonnoir xiphoïdien ;
  - geignement expiratoire (traduisant souvent une atteinte alvéolaire) ;
- volumes pulmonaires : inspection de l'expansion thoracique et auscultation ;
- oxygénation : appréciation de la coloration de l'enfant, et prise de la $Sat(O_2)$.

Chiffrage de la fréquence respiratoire, signes de lutte.

2. Apprécier les facteurs de gravité et la tolérance de la DRA

Terrains spécifiques à risque d'exacerbation grave :

- prématurité, âge < 6 semaines (indication d'hospitalisation pour une bronchiolite) ;
- cardiopathie ou maladie respiratoire sous-jacente (mucoviscidose) ;
- drépanocytose, immunosuppression.

La qualité de l'environnement familial intervient dans l'estimation du risque de gravité. L'évaluation des capacités de compréhension des parents et de la qualité du suivi à domicile est essentielle en cas de décision de prise en charge ambulatoire.

Signes de mauvaise tolérance symptomatique :

- signes de gravité respiratoires :
  - difficultés à parler (si en âge) ;
  - bradypnée secondaire (épuisement), apnées ;
  - signes d'hypoxie (pâleur, cyanose, SaO_2 < 92 %) ou d'hypercapnie (sueurs) ;
- troubles hémodynamiques (retentissement ou cause) :
  - tachycardie, TRC ≥ 3 secondes, pouls filants ;
  - hépatomégalie, souffle cardiaque ;
- retentissement neurologique :
  - épuisement avec hypomimie ;
  - agitation, somnolence ;
- retentissement sur l'alimentation :
  - difficultés à la prise des biberons ou des tétées ;
  - signes de déshydratation et/ou de dénutrition.

Examens complémentaires potentiellement utiles :

- radiographie de thorax : identifier une éventuelle cause à la DRA ;
- gaz du sang veineux : chiffrer la capnie dans les DRA les plus sévères (norme de PCO_2 chez l'enfant < 46 mm Hg).

Identifier : apnées, signes d'insuffisance cardiaque, difficultés alimentaires, terrain.

B. Identifier la cause de la détresse respiratoire

1. Reconnaître d'emblée les tableaux cliniques typiques (tableau 54.2) :

La plupart de ces causes sont détaillées dans d'autres chapitres.

La laryngite aiguë sous-glottique, l'inhalation de corps étranger et l'insuffisance cardiaque sont traitées ci-après.

Tableau 54.2. **Situations typiques de DRA.**

– Dyspnée expiratoire avec toux, *wheezing* et sibilants chez un asthmatique : crise d'asthme – Dyspnée expiratoire avec toux, *wheezing* et sibilants chez un nourrisson : bronchiolite – Dyspnée inspiratoire et toux rauque, à début nocturne : laryngite sous-glottique – Dyspnée persistante après syndrome d'inhalation : corps étranger inhalé – Polypnée fébrile, avec foyer de crépitants à l'auscultation : bronchopneumonie – Polypnée, avec souffle cardiaque, tachycardie et hépatomégalie : insuffisance cardiaque

2. S'orienter par la clinique dans les tableaux moins typiques (tableau 54.3)

Tableau 54.3. **Principales causes de dyspnée aiguë.**

Bruits associés	Temps de la dyspnée et caractéristiques auscultatoires	Signes associés	Diagnostic à évoquer
Dyspnées bruyantes (auscultation variable)	Inspiratoires	Obstruction nasale	Rhinopharyngite obstructive
		Fièvre, douleur à la déglutition	Amygdalite, abcès rétropharyngé
		Début nocturne Cornage	Laryngite sous-glottique
		Début brutal, lors d'une ingestion	Corps étranger laryngé
		Toux quinteuse émétisante ± Chant du coq (jeune enfant)	Coqueluche
	Expiratoires	± *Wheezing*	Bronchiolite Asthme
		Syndrome d'inhalation	Corps étranger bronchique
	Aux deux temps		Compression trachéale extrinsèque Corps étranger trachéal
Dyspnées non bruyantes (auscultation anormale)	Crépitants	Fièvre, altération de l'état général	Pneumopathie, pleurésie
		Tachycardie, hépatomégalie ± Souffle	Myocardite aiguë Insuffisance cardiaque Œdème aigu du poumon
	Silence auscultatoire	Douleur thoracique aiguë	Pneumothorax
Dyspnées ***sine materia*** (auscultation normale)		Polyuro-polydipsie Perte de poids	Acidocétose diabétique
		Variable	Hyperthermie État de choc, anémie Pathologie neuroméningée Causes psychogènes

3. Prescrire d'éventuels examens complémentaires

Radiographie du thorax de face :

- indications détaillées dans chaque chapitre spécifique ;
- systématique dès qu'il existe un doute diagnostique, ou dès que la DRA est sévère.

Gaz du sang veineux :

- signes d'hypoventilation :
  - apnées, pauses respiratoires ;
  - sueurs, troubles de conscience ;
- acidocétose diabétique.

Autres (selon le contexte) :

- glycémie capillaire : dyspnée sine materia ;
- NFS : syndrome anémique, drépanocytose, sepsis, fièvre avant l'âge de 3 mois ;
- endoscopie bronchique : suspicion de corps étranger inhalé (voir *infra*).

L'orientation diagnostique est quasi exclusivement clinique.

C. Prendre en charge une détresse respiratoire aiguë

Mesures urgentes, quel que soit le diagnostic :

- libération des voies aériennes supérieures ;
- mise en proclive (nourrisson) ou position semi-assise (enfant) ;
- initiation du traitement spécifique si cause évidente (par exemple, crise d'asthme) ;
- si hors milieu hospitalier : évaluer la nécessité d'un transfert médicalisé (Samu) ;
- si en service d'urgences :
  - oxygénothérapie adaptée à la saturation en O_2 ;
  - voie veineuse périphérique si altération de l'état hémodynamique ou général ;
  - évaluer la nécessité d'un transfert en USI ;
- réévaluation clinique régulière.

Mesures spécifiques :

- en poursuivant la prise en charge symptomatique ;
- se référer à chaque chapitre spécifique.

Ne pas allonger un enfant en détresse respiratoire.

III. Points clés à propos de certaines causes

A. Laryngite aiguë sous-glottique

1. Généralités

Il s'agit de la cause la plus fréquente de dyspnée laryngée de l'enfant.

Elle concerne avant tout l'enfant entre les âges de 1 et 3 ans.

Elle succède volontiers à une rhinopharyngite aiguë virale (myxovirus parainfluenzae et adénovirus).

2. Diagnostic

Les signes respiratoires s'installent de manière progressive, souvent la nuit.

Il s'agit le plus souvent d'une toux rauque, accompagnée d'un cornage (bruit laryngé attestant du siège sous-glottique). Une détresse respiratoire peut être présente, habituellement une bradypnée inspiratoire, parfois une tachypnée chez le nourrisson, avec des signes de lutte respiratoire hauts.

L'enfant a une température modérément élevée. Sont état général est conservé.

Diagnostics différentiels possibles :

- angiome sous-glottique : à évoquer systématiquement en cas de dyspnée laryngée chez un nourrisson âgé de moins de 6 mois ; le diagnostic nécessite une fibroscopie ORL ;
- corps étranger laryngé ou trachéal : à systématiquement évoquer en cas d'atypies cliniques : début très brutal, début diurne (surtout si au cours de jeux dans sa chambre), absence de contexte viral ;
- épiglottite aiguë (rarissime depuis la généralisation de la vaccination anti-*Haemophilus influenzae* b) : à évoquer en cas de tableau clinique alarmant avec sepsis et asphyxie ; classiquement la voix a disparu et il existe une hypersalivation ; appel immédiat du Samu.

Dyspnée laryngée avant l'âge de 6 mois → évoquer un angiome sous-glottique.

3. Prise en charge thérapeutique

En l'absence de signes de détresse respiratoire = **toux rauque isolée :**

- prise en charge ambulatoire ;
- corticothérapie *per os* pendant 1 à 3 jours.

En cas de **détresse respiratoire** = signes de lutte respiratoire au repos :

- en urgence : nébulisation(s) de corticoïdes et/ou d'adrénaline, :
  - surveillance de 4 heures souhaitable après une nébulisation d'adrénaline ;
  - hospitalisation en cas de mauvaise réponse aux nébulisations ;
- corticothérapie *per os* pendant 1 à 3 jours.

Un avis ORL est indiqué en cas de dyspnée laryngée avant 6 mois ou de laryngites récidivantes.

Laryngite avec détresse respiratoire : nébulisations d'adrénaline + corticothérapie orale.

B. Corps étranger des voies aériennes

1. Généralités

Il s'agit d'un accident de la vie courante fréquent. L'incidence est maximale entre les âges de 1 et 2 ans, lorsque l'enfant commence à porter les objets à sa bouche (pas avant 6 mois).

Les contextes de l'accident sont les apéritifs ou repas, les périodes de jeux. Le corps étranger (CE) est alimentaire dans près de trois quarts des cas (cacahuètes, noisettes, pistaches). Plus rarement, il s'agit de petits morceaux de jouets en plastique ou d'objets métalliques variés.

Le diagnostic de CE inhalé doit être évoqué chez tout nourrisson ou jeune enfant antérieurement sain ayant des signes de détresse respiratoire inhabituels et soudains, dans un contexte évocateur.

L'accident se traduit le plus souvent par un syndrome d'inhalation (accès asphyxique brutal, avec toux et cyanose). Le CE peut rester enclavé dans le larynx ou la partie haute de la trachée, responsable de signes cliniques persistants immédiats (tableau d'asphyxie ou signes de DRA). Dans la très grande majorité des cas, le CE est mobilisé par les efforts de toux. Il peut soit être expulsé des voies aériennes (absence de CE intrabronchique), soit être inhalé et se bloquer dans une bronche souche, une bronche lobaire, ou une bronche segmentaire. Dans ce dernier cas, l'enfant peut rester symptomatique, avec toux et polypnée. Si l'inhalation est méconnue, le CE se révèle à distance par une infection du territoire pulmonaire obstrué.

Dyspnée brutale chez un enfant → évoquer une inhalation de corps étranger.

2. Enquête diagnostique et mesures immédiates

Enquête clinique

Le diagnostic de CE inhalé peut être évoqué dans trois circonstances :

- **asphyxie brutale** chez un enfant sans pathologie respiratoire connue ;
- **syndrome d'inhalation** typique rapporté par les parents (accès brutal de suffocation avec toux quinteuse puis cyanose, chez un enfant antérieurement sain, survenant au cours d'un repas ou d'un jeu, habituellement résolutif en quelques minutes) ;
- **toux chronique ou pneumopathie prolongée** ou récidivante malgré une antibiothérapie adaptée.

Le diagnostic topographique de l'enclavement du CE est aidé par la sémiologie :

- CE laryngé : dyspnée inspiratoire, toux permanente, dysphonie ;
- CE trachéal : dyspnée aux deux temps variable suivant la position ;
- CE bronchique : dyspnée expiratoire modérée, asymétrie/anomalie auscultatoire.

Rechercher un syndrome d'inhalation à l'anamnèse.

Mesures immédiates

La figure 54.1 synthétise les mesures urgentes en cas d'asphyxie.

Un tableau d'asphyxie ou de dyspnée sévère impose l'hospitalisation en réanimation. Le transfert doit être médicalisé, en évitant toute mobilisation accidentelle du CE.

En cas de DRA sévère, une intubation immédiate permet de refouler le CE dans une bronche souche, de ventiler ainsi le côté libre, en attendant l'extraction du CE par un endoscopiste dans les plus brefs délais.

Pas de manœuvres d'expulsion en cas de toux efficace.

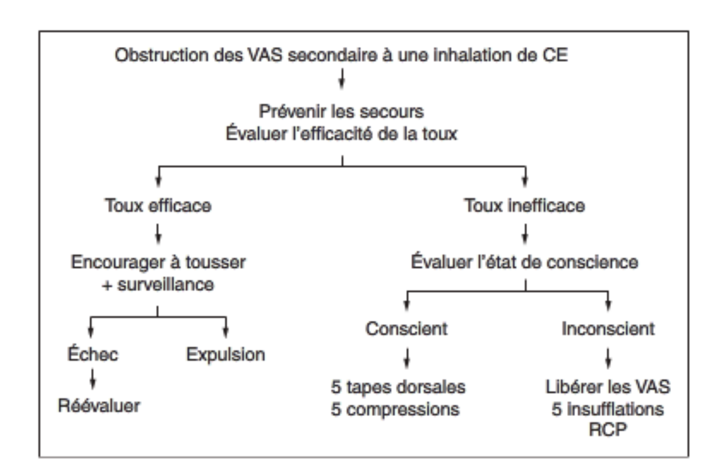


Fig. 54.1. Mesures d'urgence en cas d'asphyxie.
RCP : réanimation cardiopulmonaire.

Enquête paraclinique

La seule notion de syndrome d'inhalation doit conduire à rechercher un CE.

La **radiographie du thorax** de face en inspiration et en expiration (fig. 54.2) peut :

- objectiver un CE radio-opaque;
- repérer des signes indirects de CE enclavé (créant un obstacle) :
  - atélectasie (obstacle complet) : opacité dense rétractile homogène et systématisée, attraction du médiastin du côté de l'opacité;
  - emphysème obstructif localisé (obstacle incomplet) : hyperclarté, élargissement des espaces intercostaux, refoulement médiastinal du côté opposé;
- apparaître faussement normale dans les premières heures.

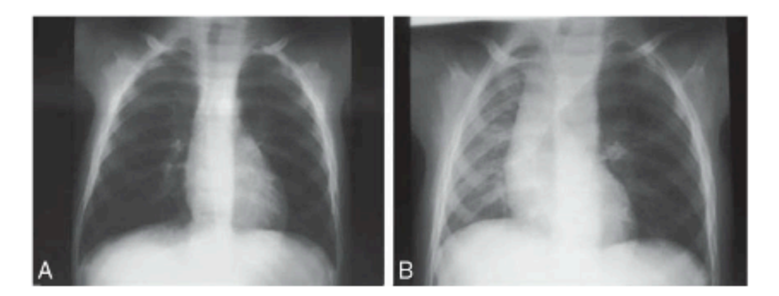


Fig. 54.2. Corps étranger inhalé chez un garçon de 19 mois.
A. Le cliché en inspiration est normal. **B.** Le cliché en expiration montre un trappage du poumon gauche. *(Source : Imagerie thoracique en urgence chez l'enfant. C. Durand et al., J Radiol, 2005; 86 : 198–206. © Éditions Françaises de Radiologie, Paris.)*

Le diagnostic repose sur la **fibroscopie bronchique**. Lorsque la probabilité diagnostique d'un CE récent est élevée (par exemple syndrome d'inhalation typique et radiographie évocatrice), une endoscopie bronchique avec tube rigide est justifiée en première intention, car permettant l'extraction du CE dans de bonnes conditions. Dans les autres situations une endoscopie bronchique au tube souple est réalisée en première intention, car moins invasive (fig. 54.3).

Prescrire une radiographie du thorax en inspiration et en expiration.

3. Prise en charge selon les circonstances (fig. 54.3)

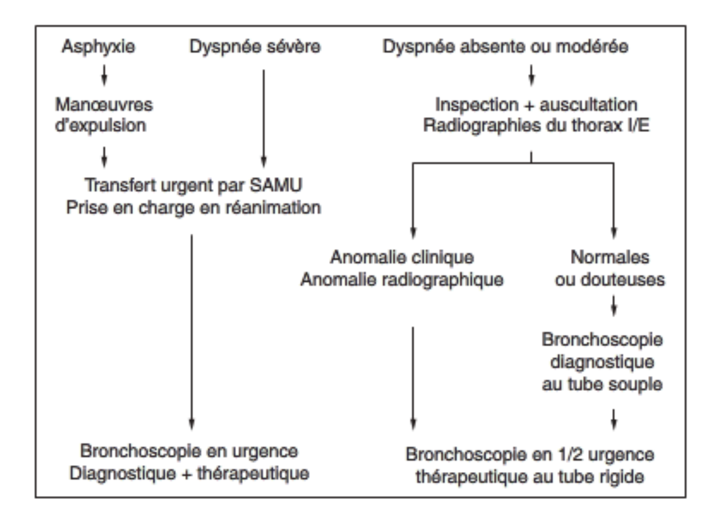


Fig. 54.3. Conduite à tenir en cas de situation de CE inhalé.

Extraction du CE enclavé par bronchoscopie rigide sous anesthésie générale.

C. Insuffisance cardiaque aiguë

1. Généralités

L'insuffisance cardiaque aiguë est une cause rare de détresse respiratoire.

Elle correspond à une incapacité du cœur à assurer un débit sanguin adéquat et une oxygénation suffisante des différents organes.

Les trois paramètres conditionnant le fonctionnement normal du cœur sont la précharge (qualité du remplissage des ventricules), la post-charge (résistances à l'éjection des ventricules) et la contractilité myocardique.

L'insuffisance cardiaque aiguë peut constituer un piège diagnostique pour le praticien.

La symptomatologie est liée aux signes de congestion pulmonaire par insuffisance cardiaque gauche (polypnée superficielle ou à l'effort, crépitants/sibilants, tachycardie, sudation) et aux signes de congestion veineuse par insuffisance cardiaque droite (hépatomégalie, œdèmes, turgescence jugulaire).

Les formes graves associent des signes d'insuffisance circulatoire (teint gris, marbrures, pouls filants, hypotension artérielle).

2. Diagnostic

Identification des signes d'insuffisance cardiaque aiguë

La présentation clinique chez le nourrisson peut être variable :

- symptômes digestifs :
  - refus du biberon, vomissements ;
  - mauvaise prise pondérale ;
- symptômes respiratoires :
  - polypnée parfois isolée, essoufflement aux biberons avec sueurs ;
  - détresse respiratoire aiguë avec crépitants et/ou sibilants ;
- symptômes cardiovasculaires :
  - tachycardie ;
  - hépatomégalie ;
  - souffle cardiaque (inconstant) ;
  - œdèmes (inconstant).

Chez le nouveau-né, le tableau est souvent celui d'un choc cardiogénique.
Chez l'enfant, la symptomatologie cardiorespiratoire domine à l'effort ou la nuit.

Une insuffisance cardiaque peut être facilement confondue avec une bronchiolite aiguë. Tachycardie en l'absence de fièvre, mauvaise prise pondérale depuis quelques semaines, hépatomégalie et/ou souffle auscultatoire doivent impérativement faire évoquer l'insuffisance cardiaque.

Symptômes d'insuffisance cardiaque chez le nourrisson : dyspnée aux biberons, tachycardie, hépatomégalie.

Enquête paraclinique

Avant tout :

- radiographie du thorax (cardiomégalie, opacités alvéolo-interstitielles, pleurésie) ;
- ECG (troubles du rythme, hypertrophie ventriculaire, ischémie myocardique) ;
- échocardiographie (cardiopathie, fonction ventriculaire, épanchement péricardique).

Échocardiographie en urgence dans un service spécialisé.

Causes à évoquer chez le nourrisson

Avant tout :

- les shunts gauche-droite :
  - communication interventriculaire (CIV) ;
  - canal atrioventriculaire (CAV) ;
  - persistance du canal artériel (PCA) ;
- les myocardites infectieuses ;
- les troubles du rythme cardiaque (notamment les tachycardies supraventriculaires).

Plus rarement :

- la coarctation de l'aorte (absence des pouls fémoraux) ;
- une anomalie de naissance de la coronaire gauche ;
- les myocardiopathies métaboliques.

Trois données cliniques à évaluer : cyanose, souffle cardiaque, pouls périphériques.

3. Prise en charge thérapeutique

Un service de réanimation pédiatrique doit être contacté.
Le respect de la séquence « ABC » est fondamental (voir chapitre 67).

Le traitement symptomatique consiste à réduire la congestion et à augmenter le débit cardiaque :

- diminution des pressions de remplissage : diurétiques de l'anse IV = furosémide ;
- augmentation de la contractilité myocardique : inotrope positif = dobutamine ;
- mesures adjuvantes : restriction hydrique initiale, apports caloriques suffisants ou augmentés.

Le traitement étiologique est essentiel.
Le pronostic est fonction de la cause diagnostiquée.

Détresse respiratoire + troubles hémodynamiques → palper le foie avant un remplissage vasculaire.

Références

Maconochie, I.K., Bingham, R., Eich, C., et al., 2015. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 : Section 6. Paediatric life support. Resuscitation 95, 223–248.



Toux

Item et objectifs du CNCI

Item 200 – UE 7 – Toux chez l'enfant (avec le traitement)

- Devant une toux aiguë ou chronique chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Avant de commencer…

La toux est un symptôme fréquent, notamment chez les jeunes enfants.
Elle est définie comme aiguë si elle dure moins de 3 semaines et comme chronique si elle dure depuis plus de 3 à 8 semaines.

En cas de **toux aiguë**, il s'agit le plus souvent d'une toux reliée à une infection des voies aériennes. Il importe néanmoins de repérer des signes de sévérité clinique nécessitant une prise en charge thérapeutique urgente (détresse respiratoire reliée à une crise d'asthme, une pneumonie, une laryngite, une inhalation de corps étranger…).

En cas de **toux chronique**, une enquête clinique exhaustive complétée d'une radiographie du thorax de face en inspiration (et en expiration au moindre doute d'asymétrie ou de corps étranger) systématique permet d'orienter le diagnostic. L'identification de signes d'alerte est fondamentale afin de ne pas méconnaître une pathologie potentiellement grave.

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

La toux est un symptôme banal, très fréquent chez le jeune enfant.

Il s'agit d'un phénomène réflexe et physiologique, nécessaire à l'épuration et à la protection des voies aériennes. Un enfant sain peut tousser jusqu'à 30 fois par jour. Une toux persistante est observée de manière quasi physiologique au décours d'une infection des voies aériennes avant la régénération d'une activité mucociliaire efficace.

La toux est pourtant responsable d'un grand nombre de consultations. Elle est souvent source d'inquiétude pour les parents : horaire nocturne faisant craindre un étouffement, caractère prolongé faisant redouter une maladie potentiellement sévère.

B. Définitions

La **toux** est définie comme **aiguë** si elle dure moins de 3 semaines.

Il est essentiel d'identifier à l'anamnèse des rémissions parfois d'une seule journée afin de distinguer une succession d'épisodes aigus d'une réelle toux persistante.

La **toux** est définie comme **chronique** si elle dure depuis plus de 3 à 8 semaines.

Cette variabilité de durée de définition est liée au temps considéré comme normal de résolution spontanée de la toux au décours d'une infection virale. Des recommandations anglo-saxonnes proposent le terme de toux aiguë prolongée entre 3 et 8 semaines d'évolution.

En pratique, la toux persistant plus de 3 semaines doit être considérée.

Toux aiguë : durée < 3 semaines.
Toux chronique : durée > 3 semaines.

II. Argumenter les principales hypothèses diagnostiques

A. Toux aiguë

La toux aiguë est le plus souvent liée à une infection virale des voies aériennes supérieures.

Son apparente banalité ne doit pas dispenser d'une enquête clinique rigoureuse (tableau 55.1), le plus souvent suffisante pour poser un diagnostic.

B. Toux chronique

La conduite diagnostique nécessite de l'expérience et de la méthodologie, en raison du large éventail de pathologies possibles (parfois intriquées), et de la nécessité d'une enquête clinique approfondie malgré un temps limité de consultation.

Les **signes cliniques d'alerte** à identifier sont indiqués dans le tableau 55.2.

La stratégie diagnostique est orientée essentiellement par les données cliniques (tableau 55.3). **Un cliché thoracique de face** doit toujours être pratiqué.

En l'absence de signes cliniques d'alerte, et lorsque la radiographie de thorax est normale, les causes ORL chroniques ou l'asthme sont le plus souvent responsables de la toux.

Parfois, la radiographie peut révéler certaines anomalies orientant vers des pathologies spécifiques : dilatation des bronches, situs inversus, atélectasie…

Connaître les signes cliniques d'alerte.
Le cliché thoracique est indispensable.

Tableau 55.1. **Orientation clinique en cas de toux aiguë.**

Caractéristiques de la toux	Facteur déclenchant	Signes associés	Diagnostic probable	Examens complémentaires
Grasse Majorée au décubitus	Infection virale	Rhinite ± Fébricule	Rhinopharyngite	Aucun
Rauque	Infection virale	Rhinite ± Dyspnée inspiratoire ± Fébricule	Laryngite (voir chapitre 54)	Aucun
Sèche	Syndrome d'inhalation	± Dyspnée	Inhalation de corps étranger (voir chapitre 54)	Radiographie de thorax inspiration + expiration ± Fibroscopie bronchique
Sèche	Infection virale Effort ou équivalent Exposition allergénique	± *Wheezing* ± Dyspnée	Asthme (voir chapitre 57) Bronchiolite (voir chapitre 56)	Radiographie de thorax si signes de sévérité
Sèche	Aucun	Fièvre Polypnée	Pneumonie (voir chapitre 59)	Radiographie de thorax
Sèche, quinteuse, majorée la nuit	Contage (entourage)	± Vaccination incomplète	Coqueluche (voir chapitre 34)	PCR coqueluche

Tableau 55.2. **Principaux signes cliniques d'alerte en cas de toux chronique, imposant de rechercher une pathologie sous-jacente.**

– Début néonatal
– Persistance estivale
– Encombrement bronchique permanent
– Fausses routes alimentaires
– Malaise
– Cyanose
– *Wheezing* ou stridor intercritiques, dyspnée aux deux temps
– Souffle cardiaque
– Épisodes infectieux répétés, hépatosplénomégalie
– Retentissement général (croissance, sommeil, activités)
– Déformation thoracique
– Hippocratisme digital
– Diarrhée chronique

C. Points clés sur certaines pathologies

La **principale cause de toux sèche** chez l'enfant à tout âge est l'asthme, individualisé dans un item (voir chapitre 57). La toux persistante au décours d'une infection des voies aériennes (et disparaissant après régénération d'une activité mucociliaire efficace) est également fréquente.

Les autres causes de toux sèche sont beaucoup plus rares : cardiopathie, pathologie infiltrante diffuse (maladie interstitielle); elles s'accompagnent de signes d'alerte cliniques ou radiographiques.

Les **causes d'encombrement bronchique avec toux grasse** à identifier sont principalement les bronchopathies chroniques obstructives, responsables de dilatations des bronches (DDB). En dehors de la mucoviscidose, individualisée dans un item (voir chapitre 64), ces pathologies relèvent

de l'ultraspécialisation et sont évoquées dans le chapitre BPCO de l'enfant (voir chapitre 63) : dyskinésie ciliaire primitive, séquelles d'infection, complications des déficits immunitaires.

Les autres causes sont les obstructions trachéobronchiques. En dehors du corps étranger inhalé détaillé dans un item de l'ECNi (voir chapitre 54), leur connaissance ne relève pas aussi du domaine du deuxième cycle : trachéomalacie, anomalie vasculaire, fistule œsotrachéale, tumeur, pathologies d'inhalation (troubles de déglutition).

Les **troubles respiratoires somatoformes** se situent au croisement de l'organique, du fonctionnel et du psychologique : toux psychogène, toux d'irritation, raclement de gorge, dyskinésie des cordes vocales, syndrome d'hyperventilation.

Tableau 55.3. Orientation clinique en cas de toux chronique.

Caractéristiques de la toux	Antécédents	Signes associés	Diagnostic probable	Examens complémentaires (hormis radiographie de thorax)
Sèche Accès de 3–4 sem.	Aucun	Saisonnalité nette, rythmée par viroses	Hyperréactivité bronchique post-virale	± EFR
Sèche Accès de 3–4 sem. Prédominance en 2e partie de nuit	Atopie personnelle ou familiale	*Wheezing* Saisonnalité nette, rythmée par viroses Bonne réponse aux β_2	Asthme	EFR, exploration allergologique
Rauque Disparaît la nuit Déclenchable à la demande	Terrain anxieux	Aucun	Toux psychogène	Psychologue, ± orthophoniste
Sèche Quinteuse Majoration nocturne	Contage (entourage)	Vaccination incomplète Durée de 3 à 6 sem.	Coqueluche (voir chapitre 34)	PCR coqueluche sur cas secondaire
Grasse Avec expectoration	Début précoce	Cassure pondérale Selles graisseuses Hippocratisme digital	Mucoviscidose	Test de la sueur
Grasse Avec expectoration	Début précoce	Souvent peu marqués	Dilatation des bronches (hors mucoviscidose) Séquelles de corps étranger BPCO de l'enfant	Explorations en milieu spécialisé
Grasse	Aucun	Jetage postérieur Obstruction nasale	Infection ORL chronique	Explorations ORL
Variable	Début précoce Rythmés par alimentation	Fausses routes alimentaires ± Cyanose ± Malaise	Pathologie laryngée Fistule œsotrachéale	Explorations en milieu spécialisé
Variable Majorée par décubitus	Aucun	± Douleurs abdominales ± Pyrosis ± Infections ORL	RGO	pH-métrie ou traitement d'épreuve

Toutes les toux chroniques ne sont pas de l'asthme.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi

A. Traitement étiologique

Le traitement d'une toux est avant tout celui de sa cause.

Un traitement spécifique est habituellement initié après confirmation diagnostique.

En cas de toux chronique, un traitement probabiliste d'épreuve peut être instauré sur des arguments cliniques ± paracliniques. En cas d'inefficacité du traitement prescrit, une réévaluation clinique (avec recherche de signes d'alerte) et un avis pneumopédiatrique sont nécessaires. Il n'est pas rare que plusieurs causes contribuent à la chronicité de la toux (par exemple, surinfection, RGO, asthme).

La conduite à tenir en cas de toux chronique est schématisée dans la figure 55.1.

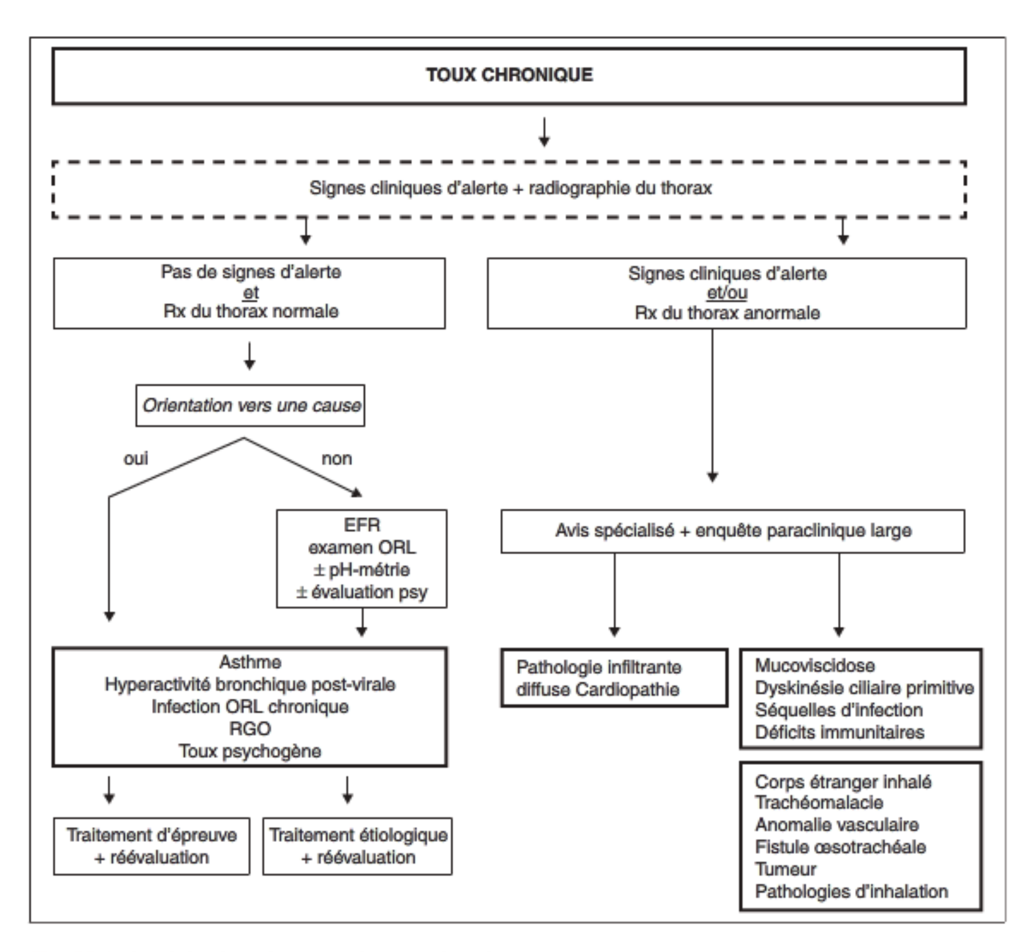


Fig. 55.1. Conduite à tenir en cas de toux chronique.

Évaluation systématique de l'efficacité d'un traitement d'épreuve.

B. Traitement symptomatique

La prise en charge d'une toux de l'enfant intègre :

- la prescription éventuelle d'antitussifs en respectant les limites d'âge;
- le contrôle d'éventuels facteurs environnementaux favorisants;
- la prise en compte de l'anxiété parentale et du retentissement familial.

Les **antitussifs** ont une place très limitée en pédiatrie.

La mise au point de l'Afssaps sur la prise en charge de la toux aiguë chez le nourrisson âgé de moins de 2 ans rappelle qu'aucune spécialité prescrite n'a démontré son efficacité dans la diminution de la durée et de l'intensité des épisodes de toux. Toutes ces molécules présentent des effets indésirables qui les ont fait contre-indiquer récemment chez le nourrisson.

Les mucolytiques (acétylcystéine, carbocistéine), les mucofluidifiants (benzoate de méglumine), l'hélicidine sont contre-indiqués chez le nourrisson en raison du risque d'encombrement bronchique. Les antihistaminiques H1 (oxomémazine, carbocistéine + prométhazine, alimémazine, fenspiride) sont contre-indiqués chez le nourrisson en raison du risque de potentialisation de l'effet sédatif. Les suppositoires à base de dérivés terpéniques sont contre-indiqués chez l'enfant d'âge < 30 mois ou en cas d'antécédents de crises fébriles ou d'épilepsie en raison du risque convulsif.

Le respect d'une toux productive permet l'évacuation des sécrétions.

En cas d'encombrement nasal associé, la désobstruction rhinopharyngée avec du sérum physiologique est utile afin d'éviter un écoulement nasal postérieur responsable de toux.

En cas d'encombrement bronchique associé, des séances de kinésithérapie respiratoire peuvent être un traitement d'appoint efficace. L'hydratation régulière permet d'aider à fluidifier les sécrétions.

Le **contrôle d'éventuels facteurs environnementaux** est utile.

On peut ainsi identifier : des allergènes, l'exposition au tabac et/ou à la pollution atmosphérique, l'humidité, le stress.

Pas d'antitussifs chez le nourrisson.

Références

Benoist, G., Bidat, E., 2015. Toux traînantes de l'enfant et de l'adolescent. Arch Ped 22, 447–451.



Prise en charge de la toux aiguë chez le nourrisson de moins de 2 ans. Afssaps, 2010.
http://www.sp2a.fr/pdf/documents/prise-en-charge-de-la-toux-aigue-chez-le-nourrisson-de-moins-de-deux-ans.pdf

	Médicaments mucolytiques, mucofluidifiants et Hélicidine® : contre-indication chez l'enfant de moins de 2 ans. Afssaps, 2010. http://ansm.sante.fr/S-informer/Presse-Communiques-Points-presse/Medicaments-mucolytiques-mucofluidifiants-et-Helicidine-R-contre-indication-chez-l-enfant-de-moins-de-deux-ans-Communique
	Contre-indication chez l'enfant de moins de deux ans des médicaments antitussifs antihistaminiques H1 de 1re génération et du fenspiride utilisés dans le traitement de la toux. Afssaps, 2011. http://ansm.sante.fr/content/download/33278/436671/version/1/file/CP+Afssaps+Contre+indication+m%C3%A9dicaments+antitussifs+enfants+de+moins+de+2+ans.pdf

Prise en charge de la toux aiguë chez le nourrisson de moins de 2 ans. 2010. Afssaps. http://www.sp2a.fr/pdf/documents/prise-en-charge-de-la-toux-aigue-chez-le-nourrisson-de-moins-de-deux-ans.pdf.

Médicaments mucolytiques, mucofluidifiants et Hélicidine® : contre-indication chez l'enfant de moins de 2 ans. 2010. Afssaps. http://ansm.sante.fr/S-informer/Presse-Communiques-Points-presse/Medicaments-mucolytiques-mucofluidifiants-et-Helicidine-R-contre-indication-chez-l-enfant-de-moins-de-deux-ans-Communique.

Contre-indication chez l'enfant de moins de deux ans des médicaments antitussifs antihistaminiques H1 de 1re génération et du fenspiride utilisés dans le traitement de la toux. 2011. Afssaps. http://ansm.sante.fr/content/download/33278/436671/version/1/file/CP+Afssaps+Contre+indication+m%C3%A9dicaments+antitussifs+enfants+de+moins+de+2+ans.pdf.

CHAPITRE

56

Bronchiolite aiguë du nourrisson

Item et objectifs du CNCI

Item 151 – UE 6 – Infections bronchopulmonaires communautaires de l'adulte et de l'enfant

- Connaître la prévalence et les agents infectieux.
- Diagnostiquer les complications et connaître les critères d'hospitalisation ainsi que les traitements des bronchiolites.

Avant de commencer...

C'est une pathologie infectieuse virale très fréquente chez le nourrisson.

Le diagnostic est exclusivement clinique.
Les situations d'urgence sont liées à la sévérité des symptômes et aux risques liés au terrain.

L'attitude thérapeutique repose actuellement avant tout sur des mesures symptomatiques (désobstructions rhinopharyngées et fractionnement alimentaire), et sur des mesures d'hygiène pour la prévention des transmissions en milieu hospitalier.
La prise en charge est le plus souvent ambulatoire, avec des consignes de surveillance délivrées aux parents sur les signes devant conduire à une nouvelle évaluation médicale.
Le consensus établi en 2000 est en cours de réactualisation.

I. Pour bien comprendre

A. Définition

La bronchiolite aiguë du nourrisson est une pathologie virale, touchant les voies aériennes et parfois les alvéoles (bronchoalvéolite). Le virus le plus fréquemment responsable est le virus respiratoire syncytial humain (VRS).

La bronchiolite aiguë du nourrisson est à bien connaître pour la pratique médicale et l'ECNi. L'attitude codifiée concerne le premier épisode de cette affection (consensus de 2000).
La répétition des épisodes (au moins trois) définit l'asthme. La prise en charge diagnostique et thérapeutique est alors modifiée, elle est détaillée dans le chapitre Asthme (voir chapitre 57).

B. Épidémiologie

Cette pathologie infectieuse virale concerne par définition les nourrissons, particulièrement ceux âgés entre 2 et 8 mois. Le pic épidémique est hivernal.

Elle est hautement contagieuse et constitue un problème de santé publique. On évalue à 460 000 le nombre de nourrissons concernés par an (soit 30 % des nourrissons). Près de 30 000 hospitalisations par an sont liées à cette pathologie chez l'enfant de moins de 1 an, soit un taux d'hospitalisation de 3,6 % dans cette tranche d'âge. La bronchiolite virale était responsable de 22 décès dans l'enquête nationale de 2009.

Le **VRS** est l'agent infectieux principal (60–70 %).

D'autres virus peuvent être identifiés, notamment le rhinovirus (environ 20 %), le virus parainfluenzae, le virus influenzae (grippe), le métapneumovirus, le coronavirus, et l'adénovirus.

C. Physiopathologie

La contamination est interhumaine, favorisée par la mise en collectivité.

Le VRS se transmet soit directement par les sécrétions contaminées, soit indirectement par les mains ou le matériel souillé. L'incubation est de 2 à 8 jours.

Une rhinopharyngite aiguë peu fébrile inaugure souvent l'infection à VRS. Dans environ 20 % des cas, cette rhinopharyngite se complète d'une atteinte bronchiolaire, responsable d'une dyspnée.

La multiplication virale débute dans les cellules des voies aériennes supérieures. Le VRS se localise et se multiplie ensuite dans les cellules épithéliales des bronchioles.

L'obstruction des voies aériennes, à la fois endoluminale (bouchon muqueux) et murale (inflammation pariétale) entraîne un piégeage de l'air, et contribue à un sifflement expiratoire souvent audible (*wheezing*). Un spasme bronchique par contraction musculaire lisse peut être présent, mais n'a qu'un rôle mineur dans les mécanismes de l'obstruction.

L'élimination du virus se prolonge sur 3 à 7 jours, parfois jusqu'à 4 semaines.

Infection virale (VRS surtout), épidémique et saisonnière, contagieuse.

II. Diagnostiquer une bronchiolite

A. Diagnostic clinique

1. Reconnaître une bronchiolite

Tableau clinique habituel :

- début par rhinopharyngite ;
- toux ;
- augmentation de la fréquence respiratoire ;
- signes de lutte respiratoire : tirage intercostal, balancement thoraco-abdominal, battement des ailes du nez, entonnoir xiphoïdien ;
- température normale ou peu élevée ;
- retentissement alimentaire : prises diminuées, vomissements faciles.

Anomalies de l'auscultation pulmonaire :
- dont la sémiologie témoigne du niveau de l'atteinte :
  - bronchiolaire : râles sibilants et freinage expiratoire (temps d'expiration augmenté) ;
  - alvéolaire (= bronchoalvéolite) : râles crépitants et/ou sous-crépitants ;
- silence auscultatoire parfois dans les formes graves.

2. Identifier une situation urgente

Comme dans toute pathologie aiguë, la gravité potentielle est liée à trois facteurs :
- le terrain de l'enfant ;
- la sévérité clinique ;
- les capacités de surveillance de l'entourage.

Le tableau 56.1 présente les critères retenus par la conférence de consensus (2000).

Tableau 56.1. Critères de gravité de la bronchiolite aiguë.

Terrain	– Âge < 6 semaines – Prématurité < 34 SA, âge corrigé < 3 mois – Cardiopathie sous-jacente (shunt gauche-droite) – Pathologie pulmonaire chronique sévère (dysplasie bronchopulmonaire, mucoviscidose) – Immunosuppression – Antécédents de bronchiolites sévères
Sévérité clinique	– Aspect toxique (altération de l'état général), fièvre élevée – Apnées, cyanose (hypoxie), sueurs (hypercapnie), malaise – Fréquence respiratoire > 60/min – $Sat(O_2)$ < 94 % sous air et au repos ou lors de la prise des biberons – Intensité des signes de lutte – Difficultés alimentaires, troubles digestifs compromettant l'hydratation – Trouble de ventilation (atélectasie) confirmé par une radiographie thoracique
Environnement	– Difficultés de condition de vie et de ressources sanitaires locales – Incapacité de surveillance, de compréhension, d'accès aux soins

Remarques :
- ne pas oublier l'évaluation de la prise alimentaire dans l'appréciation du retentissement clinique ; une prise < 50 % du volume habituel est un critère de gravité ;
- seule « l'intensité » des signes de lutte respiratoire, et non leur simple présence (fréquente dans cette pathologie), constitue un caractère de gravité.

Éléments importants : âge < 6 semaines et terrain à risque, $Sa(O_2)$ < 94 %, difficultés alimentaires.

3. Écarter l'éventualité d'un autre diagnostic

Un premier épisode de dyspnée sifflante peut être le mode de révélation d'autres diagnostics que celui d'une bronchiolite aiguë.

Signes d'inquiétude pouvant orienter vers ces diagnostics :
- manifestations respiratoires préalables (toux, encombrement), orientant vers une pathologie respiratoire chronique (trachéobronchomalacie, mucoviscidose…) ;

- stridor, orientant vers une pathologie obstructive congénitale (laryngomalacie, trachéo-bronchomalacie, obstruction bronchique…);
- souffle cardiaque, tachycardie, parfois hépatomégalie et œdèmes, orientant vers une insuffisance cardiaque;
- mauvaise prise pondérale, orientant vers une pathologie chronique (cardiaque ou respiratoire).

Évoquer une myocardite aiguë en cas de dyspnée avec tachycardie et hépatomégalie.

B. Enquête paraclinique

1. Généralités

Le diagnostic de bronchiolite aiguë est exclusivement clinique.
Aucun examen complémentaire n'est nécessaire en cas de forme non sévère.

2. Indications d'explorations complémentaires

Radiographie de thorax de face

Prescription justifiée en cas de :
- signes de sévérité clinique (indiquant alors l'hospitalisation);
- suspicion d'un diagnostic différentiel;
- persistance inhabituelle des symptômes d'une bronchiolite initialement « banale ».

Signes radiographiques possibles (fig. 56.1) :
- distension thoracique :
  - hyperclarté des deux champs pulmonaires;
  - élargissement des espaces intercostaux, horizontalisation des côtes;
  - abaissement des coupoles diaphragmatiques;
  - le cœur apparaît souvent comme de petit volume;
- atélectasie;
- foyer de surinfection pulmonaire.



Fig. 56.1. Cliché thoracique chez un nourrisson ayant une bronchiolite aiguë.

Repérer des éléments sémiologiques en rapport avec un diagnostic différentiel :

- cardiomégalie (pouvant argumenter le diagnostic de myocardite aiguë);
- anomalies vasculaires…

Virologie respiratoire

La recherche du VRS dans les sécrétions rhinopharyngées n'est pas de pratique courante.

Elle n'a qu'un intérêt épidémiologique ou pour confirmer le diagnostic dans certains cas difficiles.

Autres examens

Ils ne sont indiqués qu'au cas par cas, en fonction des données cliniques :

- NFS, CRP, hémoculture : en cas de fièvre mal tolérée ou si âge < 3 mois;
- gaz du sang : en cas de détresse respiratoire aiguë sévère avec épuisement respiratoire, faisant poser la question d'un transfert en soins intensifs ou réanimation; une évaluation sur sang veineux est le plus souvent suffisante pour mesurer le degré d'hypercapnie;
- ionogramme sanguin : en cas de vomissements ou de déshydratation manifeste.

Radiographie du thorax si signes de sévérité clinique ou doute diagnostique.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Orientation

Le recours hospitalier ne doit concerner qu'une minorité d'enfants.

Il repose sur une décision médicale évaluée selon des critères précis.

Une unité hospitalière de très court séjour peut permettre d'apprécier l'évolution immédiate de la détresse respiratoire du nourrisson et la réponse aux mesures thérapeutiques proposées.

Les **critères d'hospitalisation** répondent aux critères de gravité mentionnés (tableau 56.1) :

- terrain à risque;
- sévérité symptomatique (détresse respiratoire, difficultés alimentaires);
- capacités de surveillance limitées de l'entourage.

En l'absence de ces critères, un traitement ambulatoire peut être proposé.

Le médecin doit néanmoins dispenser à la famille une information précise sur l'histoire naturelle de la maladie (comme l'éventualité d'une toux résiduelle prolongée), et s'assurer de la bonne **compréhension des signes d'aggravation** devant conduire à une nouvelle consultation médicale (libérale ou hospitalière).

L'éviction de la collectivité d'enfants n'est pas obligatoire, mais sa fréquentation n'est pas souhaitable durant la phase aiguë de l'infection (HCSP, 2012).

Hospitalisation : en cas de signes de gravité (terrain, sévérité clinique, entourage).

B. Prise en charge thérapeutique

1. Principaux moyens thérapeutiques

Traitements symptomatiques

La **désobstruction rhinopharyngée** est essentielle.

Le lavage des fosses nasales se fait avec du sérum physiologique.

L'enfant doit être allongé sur le dos et sa tête penchée d'un côté puis de l'autre. On instille le sérum physiologique dans sa narine supérieure en une seule pression, sa bouche étant fermée par la main. Les mucosités sont alors expulsées par l'autre narine ou dégluties (informer les parents de l'éventualité d'émission de glaires non digérées dans les selles).

Une **hydratation suffisante** permet de fluidifier les sécrétions. Des **adaptations alimentaires** sont parfois nécessaires : fractionnement, en veillant à maintenir des apports énergétiques suffisants.

Un **traitement antipyrétique** est à prescrire en cas de fièvre élevée ou mal tolérée.

Les **mesures d'hygiène** doivent être respectées en milieu hospitalier : isolement respiratoire de type « gouttelettes » et mesures adaptées (masque, surblouse lors des soins, lavage des mains au SHA à l'entrée et à la sortie de la chambre, stéthoscope spécifique).

Traitements médicamenteux

Les nébulisations de β_2-mimétiques ou d'adrénaline sont de faible intérêt. Elles peuvent parfois diminuer de façon transitoire l'intensité de la gêne respiratoire. Les nébulisations de β_2-mimétiques de courte durée d'action ne sont pas actuellement recommandées pour un premier épisode de bronchiolite.

Les **nébulisations de sérum salé hypertonique** ne sont actuellement pas recommandées, mais pourraient avoir, comme les bronchodilatateurs, un effet symptomatique modeste.

Les **antibiotiques** n'ont pas d'indication en première intention (pathologie virale).

Ils sont nécessaires en cas de suspicion de surinfection bactérienne (fièvre ≥ 38,5 °C persistante, surtout si mal tolérée, d'apparition secondaire et/ou associée à un foyer radiologique), ou en cas d'OMA purulente associée.

Les germes redoutés sont les bactéries de surinfection les plus fréquemment en cause : *Haemophilus influenzae* non b, *Streptococcus pneumoniae*, plus rarement *Moraxella catarrhalis*. Les antibiotiques de recours sont : amoxicilline ou amoxicilline + acide clavulanique.

Les mucolytiques sont contre-indiqués chez le nourrisson.

Les corticoïdes oraux ou inhalés sont sans efficacité et ne doivent pas être prescrits.

Kinésithérapie respiratoire

Son application systématique est sans effet sur la guérison ou la durée d'hospitalisation.

Elle peut permettre une amélioration symptomatique transitoire chez les enfants les plus encombrés. Ses indications devraient être prochainement redéfinies par rapport aux conclusions de la conférence de consensus de 2000.

Mesures symptomatiques avant tout : DRP, hydratation.
Kinésithérapie respiratoire non systématique.

2. Prise en charge en pratique

Formes cliniques sans gravité prises en charge en ambulatoire

Mesures symptomatiques avant tout :

- désobstructions rhinopharyngées avant chaque biberon ;
- fractionnement des repas et, éventuellement, épaississement du lait artificiel ;
- médicaments antipyrétiques (si température ≥ 38,5 °C).

Autres recommandations :

- aération de la pièce et température ≤ 19 °C ;
- évitement du tabagisme passif.

Formes cliniques sévères prises en charge en milieu hospitalier

Mise en condition :

- scope cardiorespiratoire :
- mesures d'hygiène adaptées.

Mesures symptomatiques :

- désobstructions rhinopharyngées ;
- hydratation et apports caloriques suffisants :
  - fractionnement des repas ;
  - si asthénie ou persistance de vomissements malgré le fractionnement : mise en place d'une nutrition entérale ;
  - rarement, si épuisement respiratoire : arrêt de toute alimentation, hydratation IV ;
- kinésithérapie respiratoire :
  - non systématique ;
  - contre-indiquée si épuisement respiratoire ;
- médicament antipyrétique (si température ≥ 38,5 °C).

Mesures spécifiques :

- oxygénothérapie pour assurer une $SaO_2 > 94$ % ;
- essai possible de nébulisations de β_2-mimétiques ou d'adrénaline dans les formes les plus sévères, avec poursuite uniquement si amélioration observée ;
- antibiothérapie si surinfection pulmonaire bactérienne suspectée, ou si OMA purulente ;
- recours à la VNI (Ventilation Non Invasive) en cas de détresse respiratoire aiguë extrême conduisant à une surveillance en USI ou en réanimation.

C. Suivi de l'enfant

1. Suivi immédiat

Surveillance attentive de l'enfant hospitalisé :

- scope cardiorespiratoire, T °C, FR, $Sat(O_2)$, FC, conscience ;
- signes de lutte respiratoire, pauses respiratoires, auscultation pulmonaire ;
- poids, hydratation, aptitude à la prise alimentaire.

Consignes de surveillance en cas de prise en charge ambulatoire :

- T °C, état général, aptitude à la prise alimentaire ;
- surveillance parentale de l'évolution symptomatique ;
- évaluation de la réponse aux mesures de kinésithérapie respiratoire.

Une prise en charge ambulatoire doit être « encadrée ».
Les conseils de surveillance doivent être notés sur l'ordonnance et/ou dans le carnet de santé (signes de détresse respiratoire, difficultés à la prise alimentaire, fièvre mal tolérée).

Traitement ambulatoire : ne pas oublier de noter les consignes de surveillance.

2. Suivi à long terme et pronostic

L'évolution habituelle d'une bronchiolite conduit le plus souvent vers la guérison.
Un délai de 3 à 4 semaines étant nécessaire avant que ne soit renouvelée une activité mucociliaire efficace, il peut persister une toux résiduelle prolongée.

Le pronostic à long terme est lié à la fréquence des récidives. Ces récidives sont principalement favorisées à court terme par les facteurs suivants : sexe masculin, tabagisme maternel durant la grossesse, tabagisme passif à domicile, fréquentation de collectivités.
La persistance à plus long terme de manifestations d'asthme à l'âge scolaire est surtout influencée par le terrain atopique, familial ou personnel.

Troisième épisode de dyspnée sifflante = asthme de l'enfant âgé de moins de 36 mois.

3. Prévention des infections à VRS

Mesures préventives

Objectifs :

- réduire l'incidence de la bronchiolite et différer l'âge d'un premier épisode ;
- éviter la dissémination de cette affection (caractère épidémique).

Mesures générales :

- éviction de facteurs favorisants (tabagisme passif, garde en collectivité avant l'âge de 6 mois pour les enfants les plus à risque) ;
- informations sur le mode de contamination, éducation aux DRP ;
- apprentissage de règles d'hygiène simples (lavage des mains avant de s'occuper de l'enfant) ; pour les enfants les plus à risque : port d'un masque et lavage des mains au SHA pour les personnes proches dès qu'elles sont atteintes d'une infection ORL ;
- décontamination quotidienne des objets et des surfaces en collectivité.

Mesures spécifiques en milieu hospitalier :

- mise en place d'un « plan bronchiolite » dans les services de pédiatrie ;
- port du masque et de gants pour le personnel soignant ; lavage des mains au SHA ; surblouse lors des soins proches.

Palivizumab

Le palivizumab (Synagis®) est un anticorps monoclonal humanisé dirigé contre le VRS. Il n'existe pas à ce jour de vaccin anti-VRS.

Du fait de son coût élevé, sa prescription est limitée en France aux enfants les plus à risque d'hospitalisation liée au VRS.

Indications retenues en France :

- enfants nés ≤ 32 SA et ayant une dysplasie bronchopulmonaire au moins légère :
  - si âge < 6 mois au début de la période épidémique ;
  - si âge < 2 ans et ayant nécessité un traitement à visée respiratoire dans les 6 mois précédents ;
- enfants atteints d'une cardiopathie congénitale hémodynamiquement significative.

Son administration doit être initiée au début présumé de la saison épidémique, et poursuivie à raison de 1 injection par mois pendant la période à risque d'infection à VRS.

Règles d'hygiène simples : lavages des mains, port de masque.

Références

Cody Meissner, H., 2016. Viral Bronchiolitis in Children. N Engl J Med 374, 62–72.



Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson : consensus. ANAES, 2000.
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/bronchio.pdf

Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson : consensus. 2000. ANAES. http : //www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/bronchio.pdf.

CHAPITRE

57

Asthme

Item et objectifs du CNCI

Item 184 – UE 7 – Hypersensibilité et allergies respiratoires chez l'enfant et chez l'adulte. Asthme, rhinite

- Expliquer la physiopathologie de l'asthme.
- Diagnostiquer un asthme de l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

Avant de commencer…

Spécificités de l'asthme pédiatrique à connaître :

- toujours évoquer les autres diagnostics :
  - recherche de signes d'inquiétude, dont les plus importants sont le ralentissement staturo-pondéral, l'absence d'intervalles libres et la résistance à un traitement bien conduit ;
  - prescription systématique d'une radiographie de thorax ;
- réalisation d'EFR (VEMS ou DEP possible à partir de l'âge de 6 ans) et de tests cutanés allergologiques (systématique dès l'âge de 3 ans) ;
- nécessité absolue d'une chambre d'inhalation jusqu'à 6 ans pour tout aérosol-doseur ;
- traitement de fond de première intention par une corticothérapie inhalée à faibles doses ;
- absence d'AMM pour les bronchodilatateurs de longue durée d'action avant l'âge de 4 ans ;
- grande fréquence des non-prises (manque d'observance) ou des mauvaises prises (défauts techniques) médicamenteuses dans les échecs apparents de traitement.

Particularités supplémentaires pour l'enfant âgé de 0 à 36 mois :

- définition arbitraire mais consensuelle basée sur la répétition d'au moins trois épisodes dyspnéiques avec sifflements avant l'âge de 3 ans ;
- vigilance accrue vis-à-vis des diagnostics différentiels ;
- rôle majeur des infections virales dans le déclenchement des exacerbations ;
- pas d'EFR réalisables en routine, indications ciblées d'exploration allergologique ;
- nécessité d'ajouter un masque facial à la chambre d'inhalation, possible recours à des nébulisations à domicile.

I. Généralités

L'asthme est une maladie inflammatoire chronique des voies aériennes. Elle entraîne chez un sujet prédisposé des épisodes récidivants de sifflements, gêne respiratoire et toux.

Pédiatrie

Ces symptômes sont dus à une obstruction diffuse mais variable des voies aériennes, réversible spontanément ou après inhalation de β_2-mimétiques.

La prévalence de l'asthme est d'environ 8 % chez l'enfant d'âge scolaire, faisant de l'asthme la première maladie chronique de l'enfant. La prévalence est encore plus élevée chez les enfants d'âge préscolaire, entre 0 et 5 ans. L'exacerbation d'asthme est l'une des premières causes de consultation aux urgences pédiatriques et d'hospitalisation.

L'histoire naturelle des symptômes d'asthme est très variable chez l'enfant. Leur persistance jusqu'à l'âge adulte est favorisée par l'association à des **allergies**. Les pneumallergènes le plus souvent impliqués à l'origine des manifestations asthmatiques sont : les acariens, les pollens et les phanères d'animaux domestiques. L'hyperréactivité bronchique, le sexe féminin et un tabagisme actif précoce sont les autres facteurs principaux de persistance de l'asthme.

De nombreux facteurs non allergiques jouent un rôle dans le déclenchement des symptômes :

- les **infections**, surtout virales, sont reconnues non seulement comme facteur déclenchant mais aussi comme facteur important d'une hyperréactivité bronchique durable, notamment chez le nourrisson ;
- l'**exercice** entraîne un bronchospasme chez plus de 80 % des enfants asthmatiques ; l'inhalation buccale d'air froid et sec joue un rôle important dans son déclenchement ;
- les **polluants** atmosphériques (au premier rang desquels le tabagisme parental) peuvent favoriser et augmenter une hyperréactivité bronchique.

Asthme : obstruction diffuse mais variable des voies aériennes réversible.

II. Prise en charge d'un enfant avec des symptômes d'asthme

A. Évoquer le diagnostic d'asthme

Le diagnostic d'asthme est le plus souvent évoqué devant :

- des épisodes récidivants de dyspnée expiratoire, avec sibilants à l'auscultation ;
- des épisodes de toux nocturnes, notamment en seconde partie de nuit, réveillant l'enfant ;
- des épisodes de toux ou sibilants après l'effort ou ses équivalents (rires, pleurs) ;
- des épisodes de toux, sibilants ou gêne respiratoire après exposition à des allergènes ou polluants ;
- *a fortiori* s'il existe un terrain atopique personnel et/ou familial (la triade de l'atopie comprend : asthme, dermatite atopique et rhinoconjonctivite).

La disparition des symptômes, spontanée ou à l'aide de bronchodilatateurs, est également un bon argument diagnostique.

Chez l'enfant, ces symptômes sont très fréquemment rythmés par les infections virales, notamment automno-hivernales. C'est en particulier le cas chez l'enfant d'âge préscolaire (< 6 ans). À cet âge, il est difficile d'affirmer le diagnostic d'asthme sur un premier épisode viro-induit. Les définitions sont non consensuelles et ont concerné d'abord les enfants avant 2 ans, puis ceux avant 3 ans, avant de s'élargir récemment aux enfants de moins de 6 ans.

La récurrence des symptômes est nécessaire.

En France, un enfant d'âge < 3 ans ayant eu au moins trois épisodes dyspnéiques avec sibilants est considéré comme asthmatique, quels que soient l'âge de début, l'existence ou non de signes d'atopie et la cause apparemment déclenchante des épisodes (HAS, 2009). Les récents consensus internationaux proposent moins une définition statique de l'asthme préscolaire qu'une échelle de probabilité de répondre à un traitement antiasthmatique (GINA 2017).

En dehors des épisodes récurrents de symptômes viro-induits, la sévérité des symptômes, leur majoration dans le sommeil, la survenue de symptômes intercritiques à l'effort ou au rire, ou un **contexte atopique** constituent des arguments positifs.

Signes évocateurs = dyspnée expiratoire, *wheezing* et sibilants.
Majoration à l'effort ou au rire. Contexte atopique.

B. Repérer les arguments orientant vers d'autres diagnostics

Des épisodes de dyspnée sifflante peuvent révéler d'autres pathologies que l'asthme.

Les données de l'anamnèse et du carnet de santé, l'examen physique vont souvent permettre de s'orienter vers ces diagnostics différentiels (tableau 57.1).

Tableau 57.1. Principaux diagnostics différentiels de l'asthme de l'enfant.

Obstruction des voies aériennes proximales	– Anomalies dynamiques ou constitutionnelles des voies aériennes (malacie, sténose) – Corps étranger inhalé – Compression extrinsèque par processus malformatifs (anomalie des arcs aortiques, kyste bronchogénique) – Compression extrinsèque par processus acquis (tumeur, adénopathie notamment tuberculeuse)
Obstruction des petites voies aériennes	– Mucoviscidose – Dysplasie bronchopulmonaire – Dyskinésie ciliaire primitive – Bronchiolite oblitérante (séquelle grave de virose)
Pathologie d'inhalation	– Reflux gastro-œsophagien – Fistule œsotrachéale – Troubles de déglutition
Cardiopathie congénitale	– Shunt gauche-droite – Cardiomégalie
Pneumopathies en contexte d'immunosuppression	

En pratique, les éléments suivants doivent être recherchés, à tout âge mais tout particulièrement chez le nourrisson, et faire douter du diagnostic d'asthme présents :

- un terrain particulier (antécédents de prématurité, déformation thoracique, cardiopathie connue), un début très précoce de la symptomatologie, dès le 1er mois de vie ;
- l'absence d'intervalles libres entre les exacerbations, avec des signes intercritiques de type « asthmatique » ou non :
  - toux, wheezing ;
  - stridor, cornage ;
  - dyspnée aux deux temps ;
  - bronchorrhée ;

- des signes extrarespiratoires associés :
  - souffle cardiaque, dyspnée d'effort ;
  - cassure staturo-pondérale, diarrhée chronique ;
  - fausses routes, infections ORL bactériennes fréquentes ;
- l'échec des mesures thérapeutiques bien conduites ;
- une anomalie de la **radiographie de thorax**, qui doit être systématiquement réalisée à tout âge. Le cliché de face en inspiration peut être complété par un cliché en expiration en cas de doute sur asymétrie.

C. Examens complémentaires

1. Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)

Les EFR peuvent apporter des arguments positifs pour le diagnostic (tableau 57.2).

Au cours du suivi, elles contribuent aussi à l'appréciation de la sévérité de l'asthme et à la qualité du contrôle sous traitement. Elles doivent être répétées 3–6 mois après la mise en route du traitement, pour mesurer les valeurs optimales, puis au moins une fois par an et parfois plus souvent en cas d'asthme persistant sévère.

Le choix des tests à pratiquer **dépend de l'âge** de l'enfant (degré de coopération).

Les EFR ne sont pas recommandées, sauf rares cas, chez l'enfant d'âge < 36 mois.

L'enfant âgé de 3 à 6 ans est incapable de réaliser des manœuvres respiratoires forcées. On peut effectuer, au cours de la ventilation spontanée, une mesure des résistances des voies aériennes (techniques de pléthysmographie corporelle, interruption du débit aérien, oscillations forcées).

L'enfant âgé de plus de 6 ans est capable de réaliser des manœuvres expiratoires forcées, comme chez l'adulte. On peut alors réaliser une **courbe débit/volume**, permettant la mesure des volumes pulmonaires mobilisables (capacité vitale forcée, CVF) et des débits bronchiques (volume expiratoire maximal en 1 seconde, VEMS).

Tableau 57.2. Interprétation des EFR chez l'enfant asthmatique (d'après GINA 2017)

Arguments en faveur du diagnostic	
Syndrome obstructif variable dans le temps	Un VEMS < 80 % des valeurs prédites ou un VEMS/CV (rapport de Tiffeneau) < 80 % témoignent d'une obstruction
Test de réversibilité après inhalation d'un bronchodilatateur	Augmentation du VEMS > 12 % par rapport à la valeur basale
Test de provocation bronchique non spécifique (métacholine ou histamine)	Chute du VEMS d'au moins 20 % par rapport à la valeur basale
Test d'exercice	Chute du VEMS d'au moins 12 % par rapport à la valeur basale
Aide au cours du suivi	
VEMS diminué malgré le traitement de fond	Risque d'exacerbation, indépendamment des symptômes
Persistance d'une réversibilité après bronchodilatateur	Asthme mal contrôlé

EFR : courbe débit/volume réalisable dès l'âge de 6 ans.

Connaissances

2. Enquête allergologique

Elle est susceptible d'identifier des facteurs déclenchants.

L'anamnèse de l'enfant et de ses parents est essentielle pour établir un lien entre une exposition allergénique et la survenue de symptômes, et orienter ainsi le bilan allergologique.

Il est **recommandé** de faire une enquête allergologique :

- chez tout asthmatique âgé de plus de 3 ans;
- chez l'asthmatique âgé de moins de 3 ans ayant :
  - des signes respiratoires persistants et/ou récidivants et/ou sévères;
  - et/ou nécessitant un traitement continu;
  - et/ou associés à des signes extrarespiratoires compatibles avec une origine allergique.

Les ***prick-tests*** sont recommandés en première intention dans le bilan allergologique (voir chapitre 58). Une positivité des tests cutanés avant l'âge de 3 ans révèle le plus souvent un facteur de risque de persistance des symptômes respiratoires plutôt qu'une allergie vraie.

Le dosage des IgE spécifiques d'un pneumallergène n'est recommandé qu'en cas de discordance entre la clinique et les résultats des *prick-tests* (ou si réalisation ou interprétation impossible).

Les tests multiallergéniques *in vitro* n'ont leur utilité qu'en cas de réalisation difficile des tests cutanés : Phadiatop® pour les allergènes respiratoires, Trophatop® pour les allergènes alimentaires.

Enquête allergologique : anamnèse et *prick-tests* cutanés en première intention.

3. Autres examens complémentaires

En cas de doute avec un diagnostic différentiel, d'autres examens paracliniques sont réalisés. Scanner thoracique et endoscopie bronchique représentent les examens les plus informatifs. Ils peuvent être associés, selon le contexte, à une pH-métrie de 24 heures, un test de la sueur, un examen ORL spécialisé, une enquête immunitaire humorale.

Poser le diagnostic d'asthme, c'est avoir éliminé les autres diagnostics.
Traquer les signes cliniques d'alarme et faire une radiographie du thorax.

D. Évaluer le retentissement clinique de l'asthme

Cette évaluation détermine la nécessité ou non d'un traitement de fond, ainsi que le niveau thérapeutique nécessaire.

Elle est fondée d'une part sur l'évaluation du contrôle de l'asthme sur les 4 semaines précédant la consultation et, d'autre part, sur l'estimation du risque d'exacerbations ultérieures, indépendamment des symptômes.

Les critères sont différents chez les enfants âgés de 6 ans ou plus (tableau 57.3) ou ceux de moins de 6 ans (tableau 57.4).

Tableau 57.3. **Évaluation du contrôle de l'asthme (4 dernières semaines) chez l'enfant âgé d'au moins 6 ans (GINA 2017).**

		Bon contrôle	Contrôle partiel	Mauvais contrôle
Symptômes d'asthme dans la journée > 2/semaine ?	Oui / Non	Aucun de ces critères	1–2 critères	3–4 critères
Au moins 1 réveil nocturne lié à l'asthme ?	Oui / Non			
Utilisation d'un bronchodilatateur de secours > 2/semaine ?	Oui / Non			
Limitation d'activité liée à l'asthme ?	Oui / Non			
Recherche des facteurs de risque d'exacerbation				
– Mauvais contrôle de l'asthme ; utilisation trop fréquente des bronchodilatateurs à courte action – Corticothérapie inhalée inadaptée : mauvaise observance, mauvaise technique – Fonctions respiratoires anormales : diminution persistante du VEMS – Problèmes psychologiques ou socio-économiques associés – Exposition non contrôlée au tabagisme ou à des allergènes – Comorbidités : obésité, rhinoconjonctivite, allergie alimentaire prouvée – Éosinophilie sanguine ou dans l'expectoration – Antécédent d'exacerbation sévère dans les 12 mois précédents ou antécédent d'exacerbation ayant nécessité une admission en réanimation				

Tableau 57.4. **Évaluation du contrôle de l'asthme (4 dernières semaines) chez l'enfant préscolaire, âgé de moins 6 ans (GINA 2017).**

		Bon contrôle	Contrôle partiel	Mauvais contrôle
Symptômes d'asthme dans la journée, d'une durée supérieure à quelques minutes, > 1/semaine ?	Oui / Non	Aucun de ces critères	1–2 critères	3–4 critères
Au moins 1 réveil nocturne ou toux nocturne en rapport avec l'asthme ?	Oui / Non			
Utilisation d'un bronchodilatateur de secours > 1/semaine ?	Oui / Non			
Limitation d'activité liée à l'asthme (court ou joue moins que les autres enfants, facilement fatigué lors des marches ou des jeux) ?	Oui / Non			
Recherche des facteurs de risque d'exacerbation				
– Mauvais contrôle de l'asthme – Début de la saison à risque (notamment automne) – Corticothérapie inhalée inadaptée : mauvaise observance, mauvaise technique – Problèmes psychologiques ou socio-économiques associés (pour l'enfant ou sa famille) – Exposition non contrôlée au tabagisme, à des polluants ou à des allergènes – Antécédent d'exacerbation sévère dans les 12 mois précédents				

E. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

1. Généralités

Les buts de la prise en charge au long cours de l'asthme sont :

- d'obtenir un bon contrôle des symptômes et de permettre une activité normale ;
- de réduire le risque d'exacerbation, d'altération fonctionnelle et d'effets secondaires.

Les traitements médicamenteux sont indispensables à l'obtention de ces objectifs.

Une évaluation régulière du patient est nécessaire pour l'adaptation de ces traitements, en fonction du contrôle obtenu (fig. 57.1).

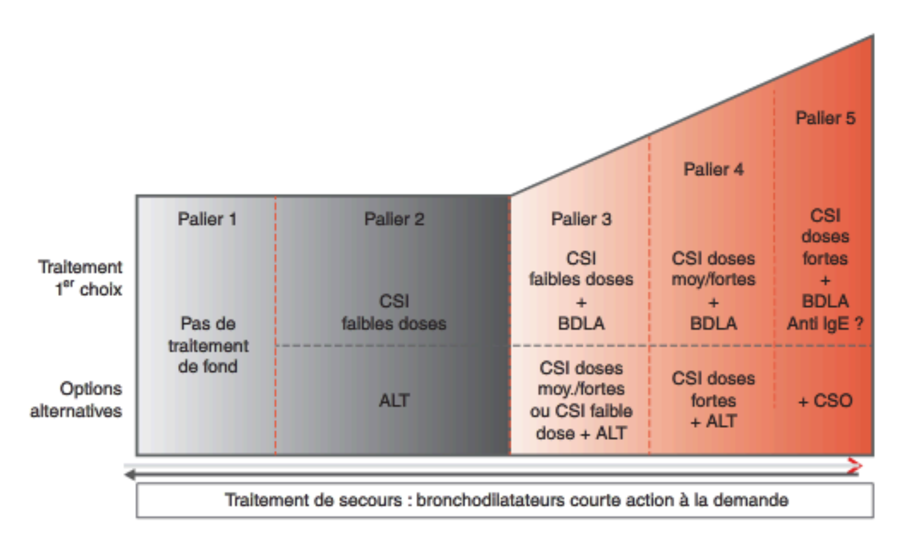


Fig. 57.1. Stratégies thérapeutiques par paliers.
CSI : corticostéroïdes inhalés ; CSO : corticostéroïdes oraux ; ALT : antileucotriènes ; BDLA : bronchodilatateurs à longue durée d'action. *(D'après : GINA 2017.)*

Objectif du traitement de fond = « contrôle » de la maladie asthmatique.

2. Corticoïdes inhalés

Ils constituent, par leur action anti-inflammatoire, la base du traitement de fond.

En pratique, une corticothérapie inhalée au long cours est indiquée **chez un enfant d'âge scolaire** qui, dans le dernier mois :

- a présenté au moins deux épisodes de symptômes ;
- *ou* : a utilisé au moins deux fois un bronchodilatateur ;
- *ou* : a eu au moins un épisode d'asthme nocturne.

Chez l'enfant préscolaire, une corticothérapie inhalée au long cours doit être proposée :

- en présence de critères de non-contrôle (tableau 57.4);
- *ou* en cas d'antécédent d'au moins trois exacerbations dans l'année précédente.

La dose minimale efficace doit toujours être recherchée chez l'enfant. Celle-ci dépend de l'âge de l'enfant et de la molécule utilisée.

Les effets secondaires locaux de la corticothérapie inhalée sont : candidose (prévenue par le rinçage de la bouche après administration) et dermite péri-orale. Les effets secondaires systémiques sont plus rares : ralentissement transitoire de la vitesse de croissance en début de traitement, dose-dépendant, avec rattrapage secondaire. Une perte de taille finale peut néanmoins être observée, inférieure à 1 cm.

Ce potentiel passage systémique justifie néanmoins, une fois les manifestations d'asthme contrôlées, d'utiliser la dose minimale de corticoïdes inhalés efficace sur les plans clinique et fonctionnel respiratoires, et de surveiller la croissance staturale.

La corticothérapie par voie générale n'a pas sa place dans le traitement de fond de l'asthme; elle n'est indiquée que dans celui des exacerbations.

Traitement de fond = corticoïde inhalé à dose minimale efficace.

3. Autres traitements médicamenteux

Lorsqu'un contrôle optimal de l'asthme n'est pas obtenu avec une dose faible de corticoïdes inhalés, il est recommandé en première intention d'associer une autre classe médicamenteuse, plutôt que d'augmenter les doses de corticoïdes inhalés.

Les bronchodilatateurs à longue durée d'action (BDLA) et les antileucotriènes ont démontré leur efficacité dans cette indication. Un avis spécialisé est habituellement recommandé à ce niveau de prise en charge thérapeutique.

Les **BDLA** n'ont l'AMM qu'à partir de l'âge de 4 ans.

Les molécules principalement utilisées sont : le salmétérol et le formotérol.

Les associations médicamenteuses combinant corticoïde inhalé et BDLA sont à privilégier en cas de prescription conjointe des deux molécules, afin de faciliter l'observance : fluticasone-salmétérol, budésonide-formotérol, ou fluticasone-formotérol.

Les **antileucotriènes**, antagonistes des récepteurs aux leucotriènes, constituent une classe thérapeutique plus récente, sous forme orale. Seul le montélukast a actuellement l'AMM à partir de l'âge de 6 mois. Il peut être associé aux corticoïdes inhalés en cas d'asthme persistant insuffisamment équilibré avec une corticothérapie inhalée seule. En monothérapie, son indication est restreinte aux asthmes d'effort ou aux asthmes peu symptomatiques mais relevant d'un traitement de fond, pour lesquels une corticothérapie inhalée a fait la preuve de son échec (mauvaises techniques d'inhalation, corticophobie) chez les enfants âgés de plus de 2 ans.

L'association corticoïde inhalé-BDLA ou corticoïde inhalé-montélukast peut également être proposée en première intention devant un asthme très symptomatique : des symptômes quasi quotidiens ou réveils nocturnes plus d'une fois par semaine.

Les **anticorps monoclonaux humanisés anti-IgE** n'ont que très peu d'indications.

L'omalizumab peut être prescrit après l'âge de 6 ans, en cas d'asthme allergique persistant sévère non contrôlé.

BDLA autorisés seulement à partir de l'âge de 4 ans.

4. Méthodes d'inhalation

Le choix de la méthode d'inhalation est fonction de la molécule, de l'âge et des préférences de l'enfant.

Schématiquement (fig. 57.2) :

- de la naissance à l'âge de 3 ans :
  - aérosols-doseurs avec chambre d'inhalation et masque facial ;
  - nébulisations avec un générateur pneumatique dans les formes sévères ;
- entre les âges de 3 et 6 ans :
  - aérosols-doseurs avec chambre d'inhalation sans masque facial (respiration buccale (fig. 57.3, voir cahier couleur)) ;
- à partir de l'âge de 6 ans :
  - aérosols-doseurs autodéclenchés ;
  - inhalateurs de poudre.

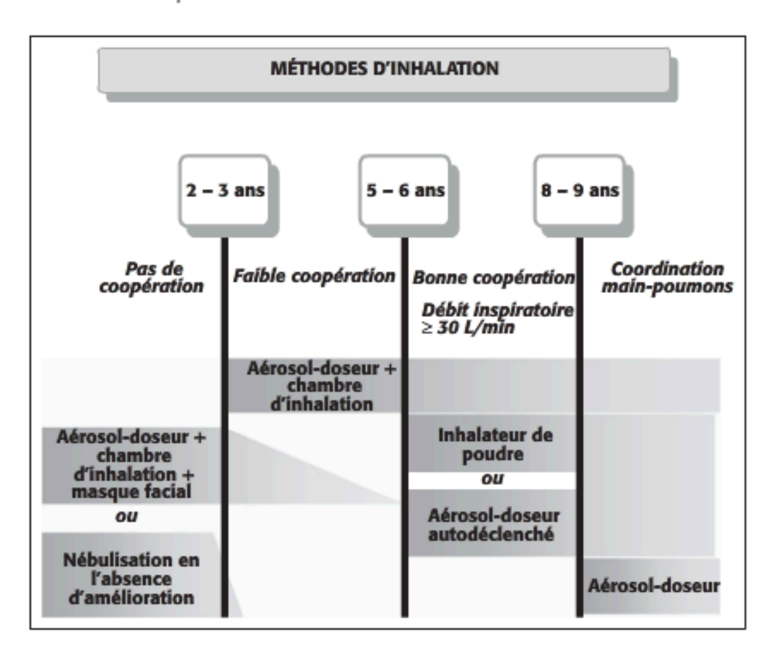


Fig. 57.2. Méthodes d'inhalation.

Avant 3 ans : aérosols-doseurs avec chambre d'inhalation + masque facial.

5. Mesures non médicamenteuses

La prise en compte de l'**environnement** est essentielle.

Même chez un enfant non allergique, des mesures simples sont recommandées : arrêt du tabagisme passif, mesures d'hygiène en période d'infection virale saisonnière, bonne aération du domicile, pas d'acquisition d'animaux domestiques.

Ces mesures seront d'autant plus poussées qu'il existe un allergène responsable de symptômes (éviction d'un animal présent au domicile, housses anti-acariens). Un traitement antihistaminique peut être associé en cas de symptômes allergiques ORL. Une immunothérapie spécifique sublinguale peut être discutée si l'asthme est bien contrôlé.

Il faut également lutter contre les comorbidités : obésité, RGO.

La vaccination contre la grippe saisonnière est recommandée chez l'enfant asthmatique âgé de plus de 6 mois.

Mesures associées : arrêt du tabagisme passif, vaccination antigrippale.

6. Planification du suivi

La fréquence des consultations est fonction de la sévérité de l'asthme et de son contrôle, environ tous les 3 à 6 mois, avec réalisation d'EFR (si en âge) au moins une fois par an.

Les objectifs de ces consultations de suivi sont multiples :

- apprécier le contrôle de l'asthme et adapter le traitement ;
- vérifier les techniques d'inhalation ;
- évaluer l'observance et l'éducation thérapeutiques ;
- apprécier le retentissement de l'asthme sur la vie de l'enfant et de sa famille.

Dans différentes enquêtes, l'**observance** n'est que d'environ 50 % chez l'enfant.

Elle peut être améliorée par un suivi étroit, une bonne compréhension du traitement (explication des ordonnances, démonstration des méthodes d'inhalation), une implication parentale et un accompagnement médical.

7. Éducation thérapeutique et mesures sociales

Une éducation thérapeutique de l'enfant et de ses parents est indispensable.

La démarche éducative doit être adaptée à l'âge de l'enfant et à sa capacité d'autonomisation. Le recours à une consultation d'éducation thérapeutique comme l'école de l'asthme peut être utile.

Objectifs de l'éducation thérapeutique de l'enfant asthmatique :

- la compréhension de la maladie ;
- l'identification des facteurs d'exacerbation ;
- la connaissance des moyens de prévention des crises ;
- la maîtrise des techniques d'inhalation ;
- la reconnaissance des signes requérant une consultation médicale urgente ;
- la prise de mesures adaptées d'autogestion d'une crise ;
- la connaissance et la bonne observance du traitement de fond.

Le **plan d'action** pour la gestion d'une crise d'asthme à domicile indique les doses de BDCA à administrer, celles d'une éventuelle corticothérapie orale, ainsi que les signes imposant un avis médical urgent.

La mise en place d'un **projet d'accueil individualisé** (PAI) est nécessaire pour organiser la gestion d'une crise d'asthme à l'école, ou en collectivité.

Une prise en charge à 100 % peut être demandée pour les asthmes les plus sévères.

Suivi médical régulier : évaluation clinique et EFR, éducation thérapeutique.

F. Critères de sévérité de l'asthme

La sévérité de l'asthme est évaluée rétrospectivement par le niveau de traitement médicamenteux nécessaire à l'obtention d'un bon contrôle.

Un asthme est qualifié de **léger** s'il est bien contrôlé au palier 1 ou au palier 2 de l'escalade thérapeutique (fig. 57.1).

Il est qualifié de **modéré** s'il est bien contrôlé au palier 3.

Il est qualifié de **sévère** s'il nécessite un palier 4 ou un palier 5.

Il ne faut pas confondre un asthme sévère et un asthme mal contrôlé pour d'autres raisons (mauvaise observance, mauvaise technique d'inhalation, diagnostics alternatifs…).

Une démarche systématique doit être respectée devant un asthme qui reste symptomatique (fig. 57.4). Un avis spécialisé doit être facilement demandé en cas d'asthme sévère.

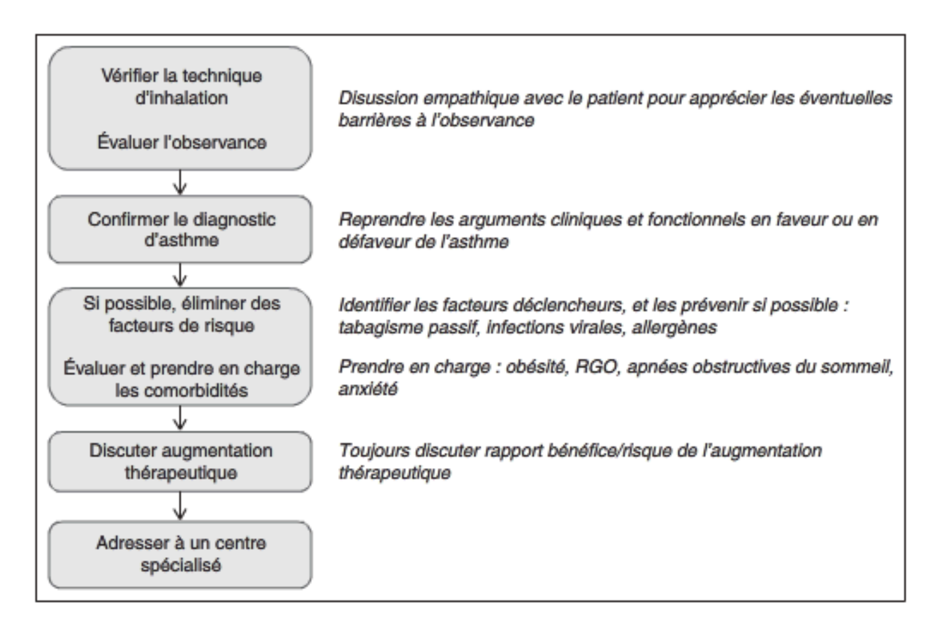


Fig. 57.4. Stratégie en cas de symptômes ou exacerbations persistants malgré le traitement de fond.
(D'après : GINA 2017.)

Non-contrôle de l'asthme : vérifier l'observance thérapeutique, évoquer un autre diagnostic.

III. Conduite à tenir en cas de crise d'asthme

A. Évaluation de la crise d'asthme

1. Définition

La **crise d'asthme** (ou **exacerbation**) est définie par une modification de l'état habituel du patient, suffisante pour nécessiter une visite médicale et/ou un renforcement thérapeutique.

Elle est caractérisée par une augmentation plus ou moins aiguë des symptômes (essoufflement, toux, *wheezing*, oppression thoracique) et une dégradation des fonctions respiratoires.

Elle est le plus souvent secondaire à l'exposition à un facteur déclenchant extérieur (infection virale, allergène, polluant…) ou à une mauvaise observance du traitement de fond.

L'exacerbation d'asthme peut survenir chez un asthmatique déjà connu, mais peut aussi être la manifestation révélatrice de l'asthme.

2. Apprécier la gravité des signes cliniques

En fonction de certains paramètres (tableau 57.5), une crise d'asthme peut être qualifiée de légère, modérée ou sévère. La présence d'un seul signe suffit au diagnostic de crise sévère.

Tableau 57.5. Évaluation de la gravité d'une crise d'asthme (d'après le GRAPP).

Légère	Modérée	Sévère
Sibilants ± Toux	Sibilants ± Toux	Sibilants rares Murmure vésiculaire diminué ou absent
FR normale Ni détresse respiratoire ni cyanose	FR augmentée Mise en jeu des muscles respiratoires accessoires	FR > 30/min si âge > 5 ans FR > 40/min si âge de 2 à 5 ans Détresse respiratoire franche + cyanose
Activité normale Parole normale	Marche difficile Chuchote 3 à 5 mots	Activité impossible Troubles de l'élocution
$Sat(O_2) \geq 95$ % PA normale	90 % < $Sat(O_2)$ < 95 % PA normale	$Sat(O_2) \leq 90$ % Chute des PAS et PAD
DEP ≥ 75 % Réponse aux β_2	50 % < DEP < 75 % Réponse aux β_2	DEP ≤ 50 % Faible réponse aux β_2

β_2 : β_2-mimétiques.

La mesure du débit expiratoire de pointe (DEP, ou *peak-flow*) est utile à partir de 6 ans.

Elle permet une évaluation du degré d'obstruction bronchique. Cette mesure est toutefois peu sensible car le DEP est surtout représentatif du degré obstructif des grosses voies aériennes, alors que l'atteinte distale prédomine plutôt chez l'enfant.

3. Savoir quand prescrire des examens complémentaires

Leur prescription n'est pas systématique lors d'une crise d'asthme.

Une **radiographie du thorax de face** est indiquée en cas : de premier épisode, de fièvre, d'anomalies auscultatoires (crépitants localisés, asymétrie auscultatoire) ou de crise sévère justifiant une hospitalisation.

Elle peut montrer : une distension thoracique, une complication (atélectasie, pneumopathie, pneumothorax, pneunomédiastin).

Des **examens biologiques** ne sont pratiqués que s'ils ont un intérêt pour la prise en charge : NFS, CRP en cas de sepsis, ionogramme sanguin à la recherche de troubles d'hydratation et d'hypokaliémie (administration importante de β_2-mimétiques), recherche d'une hypercapnie par gazométrie en cas d'indication de transfert en réanimation.

Crise sévère en cas de : silence auscultatoire, troubles d'élocution, Sat(O_2) $\leq$ 90 %.

4. Orienter le patient

La présence de signes de crise sévère nécessite une évaluation médicale, au mieux hospitalière, avec surveillance de plusieurs heures pour juger de l'évolution.

Une hospitalisation est nécessaire lorsqu'une amélioration franche n'est pas observée.
Les critères d'hospitalisation doivent également tenir compte du terrain de l'enfant et de ses antécédents (notamment des facteurs de risque d'exacerbation sévère), ainsi que des critères non spécifiques de recours aux soins et d'environnement social.

Avis médical en cas de crise ne cédant pas après application du plan d'action personnalisé.

B. Moyens thérapeutiques et indications

1. Généralités

La prise en charge d'une crise d'asthme constitue une urgence thérapeutique.
La mise en condition d'une crise modérée à sévère évaluée en milieu hospitalier impose : une libération des voies aériennes, la mise en position semi-assise, un monitoring cardiorespiratoire, une oxygénothérapie adaptée à la saturation en oxygène.
Des signes de gravité extrêmes doivent faire poser un abord veineux et prévenir le réanimateur.

Urgence thérapeutique. Oxygénothérapie adaptée à la saturation en O_2.

2. β_2-mimétiques de courte durée d'action (BDCA)

C'est le traitement de première intention quel que soit le niveau de gravité.

Les principales molécules utilisées sont le salbutamol et le sulfate de terbutaline.

La voie inhalée est la voie d'administration préférentielle.

Modes d'administration possibles :

- aérosols-doseurs avec chambre d'inhalation : 1 bouffée (100 µg) pour 2 kg de poids (10 bouffées maximum) équivalent salbutamol ;
- nébulisations avec 6–8 L d'oxygène (avantage de ne nécessiter aucune coopération de l'enfant) : 150 µg/kg/nébulisation d'équivalent salbutamol, soit : 1 dosette 2,5 mg (≤16 kg), 5 mg (> 16 kg) équivalent salbutamol.

L'administration est répétée toutes les 20 minutes pendant 1 heure.
La situation clinique doit ensuite être réévaluée, avant de réitérer éventuellement ce même schéma thérapeutique en fonction de l'amélioration ou non des symptômes respiratoires.

3. Anticholinergiques de synthèse

Ils n'ont pas d'indication dans les crises légères ou modérées.

Le bromure d'ipratropium est un bronchodilatateur ayant un intérêt additionnel aux BDCA en cas de crise sévère, dans la 1re heure de traitement, avec comme schéma thérapeutique : 3 nébulisations de 0,25 mg pour les enfants d'âge < 6 ans, 0,50 mg pour les enfants d'âge ≥ 6 ans.

Traitement de crise de première intention = β_2-mimétiques de courte durée d'action.
Évaluation indispensable de la réponse thérapeutique après inhalations.

4. Corticothérapie orale

Elle est toujours indiquée en cas de crise d'asthme sévère, et souvent en cas de crise modérée.

La voie préférentielle est la voie orale. La voie parentérale doit être réservée aux enfants incapables d'ingérer ce traitement (vomissements, troubles de la conscience).
La corticothérapie inhalée n'est en aucun cas un traitement de la crise d'asthme.

Les principales molécules utilisées sont : la bétaméthasone, la prednisone, la prednisolone.

La posologie habituelle est de 1 à 2 mg/kg par jour d'équivalent prednisone (avec un maximum de 40 à 60 mg) en une prise, pour une durée de 3 à 5 jours (sans décroissance progressive).

Corticothérapie orale de courte durée en cas de crise d'asthme modérée à sévère.

5. Autres ressources thérapeutiques

Certains traitements sont réservés aux crises sévères, avec indication de passage en unité de soins intensifs : salbutamol intraveineux, sulfate de magnésium intraveineux.

La kinésithérapie respiratoire n'est pas indiquée dans la crise d'asthme.

Les agents mucolytiques ne sont pas recommandés, et même contre-indiqués chez le nourrisson. Les sédatifs sont contre-indiqués.

L'antibiothérapie est rarement indiquée, même si la crise d'asthme est sévère ou fébrile. En effet, les virus représentent le facteur déclenchant principal de la crise d'asthme chez l'enfant.

Pas d'antibiothérapie systématique en cas de crise d'asthme fébrile.

C. Conduite pratique

L'algorithme proposé (fig. 57.5) synthétise la conduite à tenir en pratique en cas de crise d'asthme, selon les recommandations actuelles.

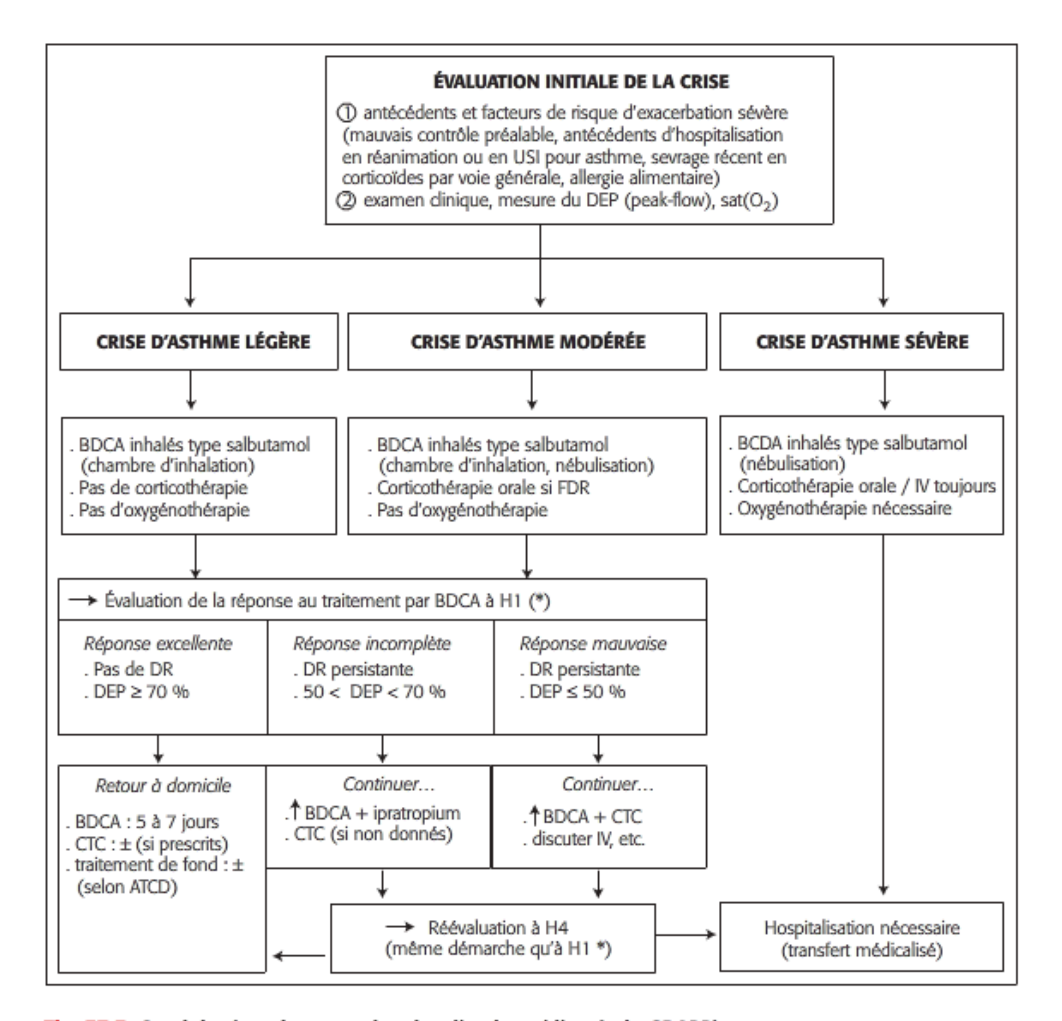


Fig. 57.5. Conduite à tenir en cas de crise d'asthme (d'après le GRAPP).

FDR : facteurs de risque d'exacerbation sévère ; DR : détresse respiratoire ; CTC : corticothérapie ; ATCD : antécédents.

Critères de retour au domicile après un traitement initial :

- FR ≤ 30/min (si âge ≥ 2 ans), absence de signes de lutte respiratoire ;
- DEP ≥ 70 % (de la théorique de l'enfant), enfant exprimant qu'il se sent bien (si en âge de parler) ;
- compréhension du traitement de sortie, proximité d'un hôpital en cas de récidive de la gêne respiratoire.

L'**ordonnance de sortie** pour une crise d'asthme non hospitalisée comprend la poursuite des inhalations de BDCA pendant 5 à 7 jours (jusqu'à disparition des symptômes) et des corticoïdes oraux (si prescrits).

Un traitement de fond est souvent initié au décours d'une crise d'asthme hospitalisée en fonction des autres éléments du contrôle de l'asthme, et poursuivi pour une durée d'au moins 3 mois.

La décision de retour à domicile doit s'accompagner d'explications à propos des techniques d'inhalation, de conseils de prévention de futures crises (éviction des facteurs déclenchants), et de la conduite à tenir en cas de réapparition des symptômes (plan d'action).

BDCA ± corticoïdes *per os*, consignes de surveillance et plan d'action expliqués.
Éducation thérapeutique indispensable. PAI en collectivité.

Références

Delacourt, C., 2011. Asthme de l'enfant. In : Bourrillon, A., et al. (Eds.), Pédiatrie pour le praticien. sixth éd. Elsevier Masson, Paris.

Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie (GRAPP), 2007. Observance thérapeutique chez l'enfant asthmatique. Rev Mal Respir 24, 419–425.

	Asthme de l'enfant de moins de 36 mois : diagnostic, prise en charge et traitement. HAS, 2009. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-05/asthme_de_lenfant_de_moins_de_36_mois_-_recommandations.pdf
	Asthme et allergie. Conférence de consensus. SPLF, 2007. http://www.sp2a.fr/pdf/documents/recommandations-SPLF-asthme-allergie.pdf
	Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant. GRAPP, 2007. http://www.sp2a.fr/pdf/documents/PriseEnChargeCriseAsthme.pdf
	2017 GINA Report, Global Strategy for Asthma Management and Prevention. http://ginasthma.org/2017-gina-report-global-strategy-for-asthma-management-and-prevention/

Asthme de l'enfant de moins de 36 mois : diagnostic, prise en charge et traitement. 2009. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-05/asthme_de_lenfant_de_moins_de_36_mois_-_recommandations.pdf.

Asthme et allergie. In : Conférence de consensus. 2007. SPLF. http://www.sp2a.fr/pdf/documents/recommandations-SPLF-asthme-allergie.pdf.

Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant. 2007. GRAPP. http://www.sp2a.fr/pdf/documents/PriseEnChargeCriseAsthme.pdf.

2017 GINA Report, Global Strategy for Asthma Management and Prevention. http://ginasthma.org/2017-gina-report-global-strategy-for-asthma-management-and-prevention/.

CHAPITRE
58
Hypersensibilités et allergies

Items et objectifs du CNCI

Item 182 – UE 7 – Hypersensibilités et allergies chez l'enfant et l'adulte : aspects physiopathologiques, épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement

- Expliquer la physiopathologie des réactions d'hypersensibilité : allergique et non allergique.
- Expliquer l'épidémiologie, les facteurs favorisants et l'évolution des principales hypersensibilités de l'enfant : alimentaire, respiratoire, cutanée, médicamenteuse et peranesthésique, venins d'hyménoptères.
- Expliquer les principales manifestations cliniques et biologiques et argumenter les procédures diagnostiques.
- Argumenter les principes du traitement et de la surveillance au long cours d'un sujet hypersensible, en tenant compte des aspects psychologiques.

Item 184 – UE 7 – Hypersensibilité et allergies respiratoires chez l'enfant et chez l'adulte. Asthme, rhinite

- Expliquer la physiopathologie de l'asthme et de la rhinite.
- Diagnostiquer une hypersensibilité respiratoire chez l'enfant.

Avant de commencer…

L'allergie concerne 30 % des enfants âgés de moins de 15 ans.
L'allergie est une réaction immunologique excessive et anormale au contact d'une substance étrangère (allergène) : c'est un facteur étiologique et/ou de comorbidité, mais aussi de non-contrôle de l'asthme.

On distingue les allergies en fonction de leur expression (respiratoire, digestive, cutanée, ophtalmique, systémique) et des allergènes (pneumallergènes, trophallergènes, médicaments, contact).
Le diagnostic repose avant tout sur la clinique ainsi que des tests permettant d'identifier l'allergène.
Un test positif (cutané ou sanguin) témoigne d'une sensibilisation. Pour évoquer une allergie, il doit être associé à des signes cliniques; la clinique prime pour le diagnostic.

Les traitements aidant au contrôle des manifestations allergiques sont les médicaments, la désensibilisation (induction d'une tolérance à l'allergène), l'éviction de l'allergène.
Éducation thérapeutique et contrôle de l'environnement sont essentiels pour la prise en charge.

Pédiatrie

I. Pour bien comprendre

A. Physiopathologie des réactions allergiques et non allergiques

1. Définitions

L'**hypersensibilité** recouvre les manifestations allergiques et non allergiques (fig. 58.1).

C'est la capacité à présenter des signes reproductibles, lors de l'exposition à un stimulus bien défini, pour une dose qui n'entraîne pas de réaction chez le sujet normal.

L'**hypersensibilité** est **non allergique** quand le mécanisme immunologique n'est pas prouvé.

C'est le cas des réactions à l'aspirine, des fausses allergies alimentaires par excès de consommation de produits riches en amines vasoactives…

Pour l'allergie alimentaire ou médicamenteuse, cette hypersensibilité non allergique était appelée intolérance.

L'**hypersensibilité allergique** peut être médiée par l'un des quatre types de réactions immunologiques décrites par Gell et Coombs :

- type I ou hypersensibilité IgE-médiée ;
- type II (réactions cytotoxiques) ;
- type III (réactions Arthus-type) ;
- type IV (réactions retardées des cellules T).

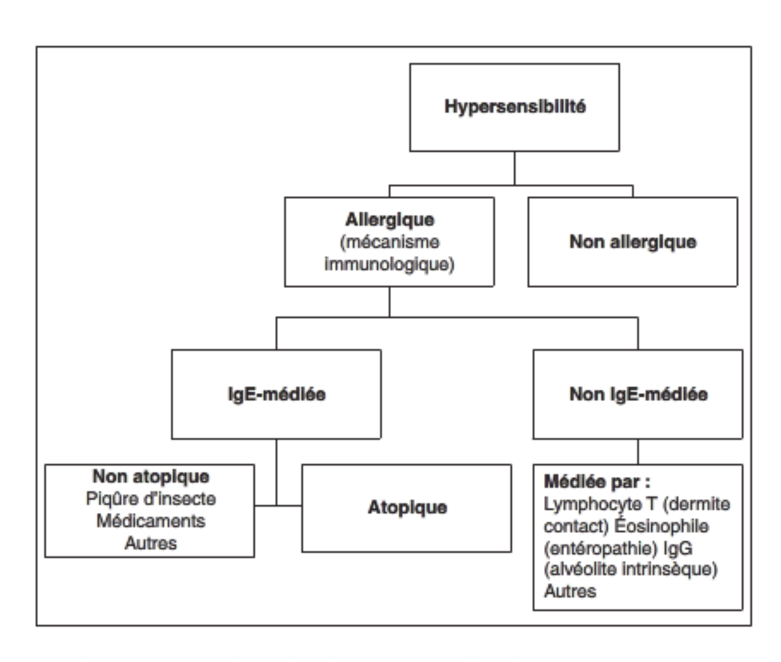


Fig. 58.1. Nomenclature des réactions allergiques et non allergiques.

(D'après Johansson S.G., Hourihane J.O., Bousquet J., Bruijnzeel-Koomen C., Dreborg S., Haahtela T. et al. A revised nomenclature for allergy. Allergy, 2001 ; 56 : 813–24.)

Les réactions de type I ou IgE-médiées sont les mieux caractérisées et représentent les classiques réactions allergiques immédiates.

Les trois autres types, collectivement désignés comme les allergies non immédiates, tardives, non IgE-médiées, sont moins fréquents, de connaissance plus récente, notamment pour les réactions allergiques alimentaires non IgE-médiées.

L'**hypersensibilité allergique IgE-médiée** est **atopique** quand il existe une tendance personnelle ou familiale à produire des IgE en réponse à une petite dose d'allergènes, en général des protéines, et à développer des signes typiques comme asthme, rhinoconjonctivite, eczéma, anaphylaxie.

L'atopie est transmissible génétiquement.

L'**hypersensibilité allergique IgE-médiée non atopique** correspond aux réactions IgE-médiées lors des piqûres d'insectes (hyménoptères) ou de la prise de médicaments.

Cette hypersensibilité n'est pas transmissible génétiquement.

L'**hypersensibilité allergique non IgE-médiée** correspond aux réactions de types II à IV de la classification de Gell et Coombs :

- dermatite de contact, ou certains eczémas (médiation cellulaire) ;
- œsophagite à éosinophiles provoquée par des aliments ;
- pneumopathies d'hypersensibilité : inhalation de moisissures, déjections d'oiseaux (production d'anticorps IgG, IgA, IgM) ;
- certaines entérocolites (mécanisme inconnu).

2. Exemple des manifestations observées avec les protéines du lait de vache

- Allergie aux protéines de lait de vache (APLV) IgE-médiée atopique à la β-lactoglobuline ou à la caséine (les plus fréquentes).
- Réactions d'hypersensibilité allergique non IgE-médiée, avec des symptômes digestifs variables, non spécifiques ou évocateurs d'œsophagite à éosinophiles, syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires (SEIPA).
- Intolérance au lactose due à un déficit partiel en lactase : hypersensibilité non allergique.

Retenir les données de la figure 58.1.

B. Manifestations à caractères allergiques

Les manifestations devant faire évoquer l'allergie sont souvent banales (tableau 58.1). Le caractère récidivant doit attirer l'attention et faire évoquer l'allergie.

Certaines manifestations sont spécifiques de l'allergie : l'anaphylaxie.

L'allergie est un facteur étiologique de maladies souvent multifactorielles.

Ainsi l'allergie est un facteur étiologique de non-contrôle de l'asthme. Les crises d'asthme sont néanmoins le plus souvent déclenchées par une infection virale, même chez un enfant ayant une allergie associée.

Tableau 58.1. Manifestations devant faire évoquer l'allergie.

Signes ORL et respiratoires récidivants	– Rhinites – Éternuements – Obstruction nasale – Laryngites – Sinusites – Toux – Asthme non contrôlé
Signes cutanés	– Urticaire aiguë, (fig. 58.2, voir cahier couleur) – Œdème – Eczéma
Signes ophtalmologiques récidivants	– Conjonctivite – Kératite
Signes digestifs récidivants	– Non spécifiques : • vomissements, diarrhées, constipation • douleurs abdominales – Évocateurs : • éviction d'un aliment • syndrome oral : prurit vélopalatin, œdème localisé des lèvres ou urticaire péribuccale
Signes généraux	– Anaphylaxie (risque mortel en l'absence de traitement) – Anaphylaxie induite par l'exercice physique – Retard de croissance pondérale (entéropathie exsudative)

C. Épidémiologie de l'allergie

La prévalence de l'allergie augmente : 30 % des enfants d'âge < 15 ans sont allergiques, toutes pathologies confondues.

L'allergie alimentaire est en France estimée entre 5 et 7 % chez l'enfant ; 5 % de ces enfants (soit 0,25 % de la population pédiatrique) ont des manifestations graves (choc anaphylactique).

L'évolution naturelle est variable :

- l'évolution de l'allergie alimentaire dépend de l'aliment en cause : l'allergie au lait de vache disparaît dans la majorité des cas dans l'année qui suit ; l'allergie à l'œuf disparaît fréquemment avant l'âge de 6 ans (> 50 %), l'allergie à l'arachide disparaît rarement (environ 20 % des enfants), les allergies aux oléagineux, aux poissons et aux crustacés persistent ;
- l'existence d'une ou plusieurs allergies alimentaires dans la petite enfance est un facteur de risque d'autres manifestations allergiques, notamment respiratoires ;
- les allergies respiratoires persistent généralement ;
- les allergies médicamenteuses ont une évolution variable selon les mécanismes.

D. Principaux allergènes

1. Généralités

Les allergènes potentiels sont nombreux, mais seules quelques familles d'allergènes sont à l'origine de la plupart des maladies allergiques de l'enfant.

La liste des principaux allergènes évolue en fonction du mode de vie et des habitudes alimentaires.

2. Allergènes respiratoires (pneumallergènes)

Les allergènes respiratoires dominants sont : acariens de la poussière de maison, pollens de graminées, de bétulacées, de cyprès (sud de la France), d'ambroisie (région lyonnaise), chat, chien, moisissures (*Alternaria*), blattes (grandes villes).

Les **acariens de poussières de maison** sont l'allergène respiratoire le plus fréquent et ubiquitaire. Il est responsable d'une allergie perannuelle, l'allergène étant dans les déjections de ces arachnoïdes. Chez l'enfant, la literie est le réservoir principal.
La prolifération des acariens est favorisée par les chauffages domestiques, la faible luminosité, la présence d'animaux, les tapis. Elle est freinée par l'aération, la lumière et la chaleur naturelle du soleil, et par le lavage des textiles, couettes, sols.
Des symptômes récurrents le matin au réveil (rhinite, toux sèche) ou nocturnes sont évocateurs.

Les **pollens de graminées, herbacées ou arboracées** sont généralement saisonniers selon le calendrier de floraison, variable d'une région à l'autre.

3. Allergènes alimentaires (trophallergènes)

Le **lait de vache** est l'allergène est le plus fréquent chez le nourrisson ; l'**arachide** chez l'enfant.
Puis, on retrouve principalement : l'**œuf**, les fruits, le kiwi, les poissons, les fruits à coque, les crustacés, le blé. Les allergies aux protéines végétales augmentent avec l'âge, les allergènes aux protéines animales diminuent avec l'âge.
Le premier contact avec l'allergène est parfois passé inaperçu.

4. Autres allergènes

Les **allergies aux médicaments** (bêtalactamines, AINS, paracétamol) sont rares chez l'enfant. Les allergies aux antibiotiques sont diagnostiquées par excès (6 sur 7 n'en sont pas).

Les allergies aux **hyménoptères** (abeilles, guêpes) sont rares chez l'enfant, et dépendent des régions.

Les allergies au **latex** sont devenues rares depuis l'éviction du matériel médical en latex.
Les **allergies de contact** sont sous-estimées chez l'enfant et l'adolescent. Elles sont rencontrées en milieu professionnel (formation par apprentissage, cosmétiques).

II. Enquête diagnostique allergologique

A. Différencier la sensibilisation de l'allergie

Ceci concerne essentiellement les mécanismes IgE-médiées. Les tests épicutanés (TC) sont positifs pour l'allergène ; les IgE spécifiques peuvent être présentes dans le sang.

Il n'existe pas de manifestation clinique : on parle de **sensibilisation**.
Par exemple, l'enfant qui a toujours vécu avec un chat a souvent un TC positif, parfois des taux d'IgE présents (faibles). Lorsqu'il joue avec son chat, il n'a aucun symptôme.

Il existe des manifestations allergiques, on parle d'**allergie**.

Bien différencier la sensibilisation de l'allergie.

B. L'allergie est un diagnostic avant tout clinique

Devant des manifestations évocatrices d'allergie (tableau 58.1), le diagnostic d'allergie est d'autant plus probable qu'il existe :

- des antécédents d'atopie chez les parents ou la fratrie (dermatite atopique, rhinite saisonnière, asthme allergique, allergie alimentaire) ; la présence d'une dermatite atopique, surtout si elle est étendue ou sévère ;
- une **relation de cause à effet** entre l'exposition à un allergène et les manifestations cliniques de l'enfant.

Interrogatoire primordial : rechercher une atopie familiale et une relation de cause à effet entre l'exposition à un allergène et les manifestations cliniques.

C. Tests diagnostiques

1. *Tests cutanés*

Tests épicutanés par *prick*

C'est le test diagnostique de première intention de la sensibilisation pour les pneumallergènes et trophallergènes. Le diagnostic d'allergie IgE-médiée n'est porté qu'en cas de symptômes cliniques associés.

Ils sont pratiqués par *prick* (lancette en plastique), avec des extraits d'allergènes qui peuvent être de fabrication pharmaceutique (extraits) ou avec le produit natif.

Il y a systématiquement :

- un test de contrôle positif (histamine) de la réactivité de la peau ;
- un témoin négatif pour éliminer un dermographisme facilitant des faux positifs.

Le nombre d'allergènes testés varie selon l'enquête allergologique souhaitée.

La lecture se fait après un délai de 10-20 minutes (fig. 58.3).

L'apparition d'une papule est le témoin d'une réactivité de la peau (l'érythème associé n'est pas suffisant).

Les tests peuvent être négativés par la prise d'antihistaminiques, l'application de dermocorticoïdes, d'une corticothérapie orale au long cours. Ils sont difficiles à réaliser sur une dermatite atopique étendue et sévère.

Il n'existe pas de limite inférieure d'âge pour pratiquer les tests cutanés. La réactivité cutanée est plus faible chez les jeunes enfants, avec une reproductibilité médiocre.



Fig. 58.3. **Tests épicutanés par prick.** (Voir aussi dans le cahier couleur.)

Tests intradermiques

C'est un test diagnostique de l'allergie IgE-médiée mais ils sont exclusivement utilisés dans l'exploration des allergies aux médicaments et aux hyménoptères.

Ils doivent être réalisés dans un environnement médicalisé avec une surveillance adaptée.

Patch tests

La substance à tester est déposée sous un dispositif occlusif pendant 48 heures.

Ils sont :

- utilisés dans l'exploration des allergies de contact (cosmétiques, métaux), pour lesquelles il existe des batteries standardisées ;
- non recommandés dans les allergies alimentaires ou digestives non IgE-médiées ;
- inutiles dans l'exploration des allergies IgE-médiées.

La lecture se fait 72 heures après le dépôt du patch. Le test est à l'évidence positif s'il reproduit une lésion d'eczéma franche. Les critères d'interprétation d'une induration ou du nombre de papules nécessitent d'être expérimenté.

2. Éosinophilie

Une éosinophilie supérieure à 400/mm³ reste un argument pour l'origine allergique des troubles, mais ce test manque de spécificité et de sensibilité.

L'hyperéosinophilie est aussi retrouvée en cas de parasitose, de stress, de prise médicamenteuse, voire d'infection virale.

3. Tests biologiques de dépistage de l'allergie

Les tests sériques de dépistage sont des tests unitaires vis-à-vis d'allergènes mélangés dans le même réactif (pneumallergènes, ou trophallergènes) ou sur le même support sans identification de l'allergène. La réponse est binaire : positive ou négative.

4. IgE totales

Le dosage des IgE totales ne peut pas être utilisé comme test de dépistage de l'atopie.

5. IgE spécifiques

Les tests unitaires vis-à-vis d'allergènes séparés dans un même réactif ou sur un même support, permettant d'identifier les IgE spécifiques ne peuvent être utilisés comme tests de dépistage.

Un dosage d'IgE spécifiques peut être nécessaire en complément des tests cutanés par *prick*.

Certains taux seuils prédictifs d'allergie vraie ont été rapportés pour des trophallergènes mais restent discutés.

La prescription est limitée à 5 pneumallergènes, 5 trophallergènes ou 5 autres (hyménoptères, latex, médicaments…).

On distingue deux types d'IgE spécifiques :

- ceux dirigés contre les composants naturels (par exemple, bouleau) ;
- ceux dirigés vis-à-vis de composants moléculaires de l'allergène, dits recombinants, utiles pour identifier les réactions allergiques croisées (par exemple, bouleau et de nombreux fruits ou légumes), prescrits après consultation spécialisée.

À noter enfin qu'il n'existe aucune indication pour le dosage des IgG spécifiques.

6. Épreuve d'éviction-réintroduction

Elle est indiquée en cas de suspicion d'allergie alimentaire non IgE-médiée.

Ce test consiste en une éviction de 2 à 4 semaines de l'aliment suspect. Une amélioration doit être constatée. La réintroduction de ce même aliment provoque la réapparition des symptômes.

C'est le « gold-standard » dans l'APLV non IgE-médiée.

7. Tests de provocation

Il consiste à exposer l'organe cible à des quantités croissantes de l'allergène présumé responsable des manifestations et à mesurer la réponse au niveau de cet organe.

Le **test de provocation par voie orale** (TPO) est le test diagnostique de référence pour l'allergie IgE-médiée alimentaire ou médicamenteuse. Le risque anaphylactique impose son déroulement en hospitalisation de jour, dans un environnement adapté et sécurisé.

Pour l'APLV IgE-médiée dont le diagnostic a été retenu sur l'anamnèse et l'existence d'une sensibilisation, ce TPO hospitalier est le plus souvent pratiqué à partir de l'âge de 1 an pour évaluer une possible guérison.

Le **test de provocation inhalée** peut parfois s'avérer utile en cas de manifestations respiratoires.

Il ne s'agit toutefois pas d'un examen de routine et il nécessite un matériel spécifique.

III. Prise en charge de l'enfant allergique

A. Généralités

L'avenir de l'allergologie est probablement dans la prévention primaire de l'allergie qui se situe entre la conception et l'âge de 3 ans. Quand les manifestations à caractère allergique

sont déjà installées, la prévention secondaire et tertiaire repose avant tout sur le contrôle de l'environnement, l'éducation du patient, les traitements médicamenteux, la désensibilisation.

B. Prévention primaire de l'allergie

Peu de mesures ont montré leur efficacité. Il est raisonnable de conseiller uniquement celles qui ont fait la preuve de leur efficacité par des études cliniques.

En synthèse :

- pas de régime d'exclusion chez la femme enceinte ;
- allaitement maternel pendant 4 à 6 mois, sans exclusion chez la femme allaitante ; si le nourrisson allaité a un eczéma franc, rechercher une allergie alimentaire *via* le lait de mère ;
- ne pas appliquer de topique à base de protéines chez le nouveau-né et nourrisson ;
- en cas d'utilisation de lait artificiel ou en complément de l'allaitement maternel, le choix du lait est fonction du risque atopique : en présence d'un terrain familial atopique (asthme, eczéma, rhinoconjonctivite allergique, allergies alimentaires chez l'un des parents ou l'un des membres de la fratrie), un lait HA ayant fait la preuve de son efficacité doit être prescrit ; dans les autres cas, aucune mesure particulière n'est nécessaire ;
- diversification entre les âges de 4 à 6 mois de vie en gardant du bon sens, mais sans différer l'introduction d'un quelconque aliment ;
- pas d'éviction préventive systématique des animaux de compagnie ;
- pas d'éviction préventive systématique de la crèche.

C. Désensibilisation ou immunothérapie

C'est le seul traitement qui permet de modifier le cours de la maladie allergique, en limitant le développement de nouvelles sensibilisations ou l'expression de nouvelles manifestations allergiques.

La désensibilisation spécifique est réservée aux enfants allergiques :

- monosensibilisé ou lorsqu'un allergène est dominant ;
- si la composante allergique des manifestations cliniques est au premier plan ;
- si l'éviction de cet allergène est impossible (par exemple, graminées, acariens) ;
- si la pression thérapeutique pour le contrôle des symptômes est importante.

La désensibilisation est essentiellement limitée aux pneumallergènes.

Elle est autorisée à partir de l'âge de 5 ans.

Elle peut être saisonnière ou perannuelle.

La désensibilisation spécifique peut être proposée par voie sublinguale ou orale (graminées).

La désensibilisation aux hyménoptères est indiquée si les réactions à la piqûre sont étendues ou systémiques ; elle est administrée de façon injectable selon des procédures bien codifiées. Elle peut se faire en *rush*, sur quelques jours en milieu hospitalier.

Pour l'allergie alimentaire, l'immunothérapie spécifique ou l'induction de tolérance est encore du domaine de la recherche.

D. Contrôle de l'environnement

Il faut limiter au maximum, quand cela est réalisable, les contacts avec les allergènes déclenchants.

Des mesures physiques permettent de diminuer l'exposition à des allergènes domestiques, comme les acariens : aération quotidienne des pièces, housses anti-acariens pour les matelas, acaricides et élimination des acariens morts (aspirateur).

Il est aussi indispensable de limiter les cofacteurs déclenchant des manifestations : tabagisme passif chez le petit, tabagisme actif chez l'adolescent, utilisation de sprays.

E. Éducation thérapeutique

Quand les manifestations à composante allergique sont présentes, tout particulièrement en cas d'asthme, d'eczéma et d'allergie alimentaire, l'éducation thérapeutique du patient et de son entourage est un élément fondamental de la prise en charge.

Les patients à risque de réactions allergiques sévères doivent avoir sur eux une carte mentionnant leur allergie, ainsi qu'une trousse d'urgence comprenant de l'adrénaline auto-injectable.

À l'école, les enfants allergiques bénéficient de la mise en place d'un projet d'accueil individualisé (PAI) permettant d'informer le personnel scolaire et de donner les traitements d'urgence. Le médecin doit rédiger le plan d'action.

F. Traitements médicamenteux

Antihistaminiques H1 de seconde génération :

- ils limitent les manifestations liées à la dégranulation des mastocytes ;
- ils s'administrent par voie orale, ou par voie topique (par exemple, gouttes ophtalmiques).

Autres traitements :

- traitements des pathologies actives à cause de l'allergie (asthme, rhinite, eczéma) et dont une composante est l'inflammation générée par l'allergie (corticoïdes topiques, inhalés) ;
- anti-IgE monoclonaux (omalizumab) : leur indication est l'asthme sévère allergique non contrôlé à partir de l'âge de 6 ans.

G. Gestion de l'anaphylaxie

1. Généralités

L'**anaphylaxie** est la manifestation la plus grave des réactions d'hypersensibilité immédiates.

Il s'agit d'un syndrome clinique associant de manière variable des signes respiratoires (dyspnée et bronchospasme) et/ou circulatoires (tachycardie, hypotension, collapsus) et le plus souvent des signes cutanéomuqueux (urticaire, œdème, grave lorsqu'il touche le larynx).

D'autres signes (douleurs abdominales, diarrhée, vomissements) peuvent être associés (HAS).

Chez l'enfant, la première cause est l'allergie alimentaire.

La mortalité est estimée à 1,5 % (Réseau Allergo-Vigilance 2001–2007).

Il existe des facteurs de risque associés à la gravité des manifestations :

- un événement antérieur d'anaphylaxie peu sévère ou non pris en compte;
- le patient asthmatique;
- certains allergènes : fruits à coque, lait de vache, venins d'hyménoptères;
- le patient sous bêtabloquant (rare chez l'enfant).

2. Identifier des manifestations anaphylactiques

Les manifestations d'anaphylaxie apparaissent dans les minutes suivant l'ingestion ou l'injection de l'allergène (<2 heures). La sévérité du trouble et le tableau clinique sont variables et imprévisibles.

En cas de suspicion de réaction anaphylactique il est important de noter la présence de symptômes aigus faisant craindre la mise en jeu du pronostic vital (tableau 58.2).

Tableau 58.2. Signes d'anaphylaxie.

Signes cutanéomuqueux (très fréquents)	– Prurit généralisé (début palmoplantaire évocateur) – Flush – Urticaire – Œdème de la face ou de la langue, muqueuses, conjonctives, extensif
Signes cardiovasculaires	– Malaise, perte de connaissance, sensation de mort imminente – Collapsus cardiovasculaire
Signes respiratoires	– Voies aériennes supérieures : œdème laryngé, pharyngé, luette, se manifestant par une dysphagie, dysphonie, dyspnée laryngée – Voies aériennes inférieures : bronchospasme, tachypnée, asthme
Signes gastro-intestinaux	– Nausées, vomissements – Douleurs abdominales

3. Prise en charge thérapeutique urgente

Manifestations sévères et/ou d'évolution (extension) rapide

Adrénaline :

- à la dose de 0,01 mg/kg par voie IM;
- si stylo auto-injectable (*Vidal* 2017) : 0,15 mg de 15 à 25 kg, 0,30 mg si > 25 kg;
- peut être répétée à 5–10 min en cas d'aggravation ou réponse clinique insuffisante;
- la voie IV continue est réservée en cas d'échec de la voie IM (réanimation).

L'adrénaline a une demi-vie courte et est bien tolérée chez l'enfant.

Il n'y a pas de contre-indication absolue puisque le pronostic vital est engagé.

Traitements d'urgence associés :

- libération des voies aériennes supérieures;
- bronchodilatateurs de courte durée d'action indispensables en cas de bronchospasme (l'adrénaline ne suffit pas);
- remplissage vasculaire en cas de collapsus.

Les corticoïdes systémiques n'ont pas de place à la phase aiguë de l'anaphylaxie. Leur rôle est peut-être d'éviter ou de limiter les réactions tardives (non prouvé).

Traitements des manifestations peu sévères

Certaines réactions anaphylactiques se limitent à une urticaire, un œdème localisé.

Les **antihistaminiques** peuvent être proposés en première intention avec une surveillance étroite.

Surveillance médicale au décours immédiat

Elle est au minimum de 6 heures en milieu hospitalier, dépendant de l'évolution et de la gravité initiale.

4. Enquête diagnostique

Préciser la **chronologie de la réaction** :

- noter l'heure de début de survenue des symptômes;
- noter les circonstances ayant précédé leur début pour aider à identifier un ou des possibles facteurs déclenchants (repas et composition des repas).

Réaliser un **dosage sanguin de la tryptase** en cas de suspicion de réaction anaphylactique :

- entre 30 minutes et 2 heures après les premiers symptômes;
- un deuxième échantillon est à prélever 24 heures après ou au cours de la consultation allergologique ultérieure.

Orientation vers une consultation d'allergologie :

- objectifs : prise en charge diagnostique, thérapeutique et éducationnelle;
- envoyer un courrier au médecin traitant.

5. Mesures préventives

Éviter une récidive potentiellement fatale avant la consultation spécialisée :

- prescription d'une **trousse d'urgence** comprenant un antihistaminique et une **seringue auto-injectable d'adrénaline** pour le domicile, enseignement de son utilisation (démonstration pratique);
- éviction du ou des allergènes suspectés.

Carte d'allergique remise par le professionnel de santé et **informations** sur :

- le mécanisme et les symptômes de la réaction anaphylactique, y compris le risque de réaction biphasique (en deux temps);
- la conduite à tenir en cas de réaction allergique, l'utilisation correcte de la trousse d'urgence selon le plan d'action (utiliser la seringue auto-injectable d'adrénaline en cas d'anaphylaxie et appeler le Samu 15 ou le 112);
- si un allergène possible a été identifié, la stratégie d'éviction du ou des allergènes;
- le service d'allergologie et/ou l'allergologue à contacter, les associations de patients.

Chez l'enfant, un **projet d'accueil individualisé** est mis en place à la demande des parents auprès de l'établissement scolaire (ou centre de vacances) et une **trousse d'urgence** comprenant anti-H1 et stylo auto-injectable d'adrénaline associé à un plan d'action est disponible à l'école.

IV. Points clés sur certaines allergies

A. Allergie alimentaire : APLV

1. Éléments diagnostiques

Réactions d'hypersensibilité allergique **IgE-médiée** :

- manifestations quasi immédiates après l'ingestion de lait ou laitage ;
- répétition des signes en cas de poursuite du lait ou laitage, disparition sous régime d'éviction ;
- évaluation par les tests cutanés en *prick* et dosage des IgE spécifiques au lait de vache (F2) et protéines du lait (F76, F77, F78) ; en cas de négativité, la clinique prime.

NB : La prise d'un ou deux biberons de lait infantile avec protéines du lait de vache dans les premiers jours de vie en maternité chez un nouveau-né qui sera ultérieurement exclusivement allaité au sein est susceptible de favoriser la survenue ultérieure d'une APLV.

Réactions d'hypersensibilité allergique **non IgE-médiée** :

- manifestations digestives ou cutanées traînantes sans lien évident avec l'ingestion de lait ou laitage, mauvaise croissance staturo-pondérale ;
- syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires (SEIPA) : vomissements sévères 1 à 6 heures après l'ingestion de l'allergène avec choc hypovolémique (tableau de gastroentérite sévère) nécessitant une expansion volémique en urgence ;
- coloproctite hémorragique : rectorragies par colite hémorragique chez le nourrisson allaité ;
- *patch tests* au lait de vache non recommandés ; *prick tests* et IgE spécifiques au lait de vache négatifs ;
- dans tous les cas, le diagnostic devra être confirmé par l'épreuve d'exclusion-réintroduction effectuée 2 à 4 semaines après éviction : disparition des signes sous régime d'éviction, réapparition lors de la réintroduction.

2. Principes de prise en charge

Un régime d'éviction du lait et des laitages, ainsi que de tout produit contenant des protéines du lait de vache, doit être entrepris au moins jusqu'à l'âge de 9–12 mois.

En cas d'allaitement maternel :

- le poursuivre de manière exclusive si possible ;
- en cas de persistance des signes sous allaitement, évoquer une allergie *via* le lait de mère, nécessitant alors une exclusion du lait et des laitages chez la mère avec supplément en calcium pour elle.

En cas d'alimentation lactée :

- en première intention :
  - hydrolysat extensif de PLV ;
  - alternatives possibles : formule à base de protéines de soja (âge > 6 mois et après avoir établi la tolérance clinique), formule à base de protéines de riz hydrolysées ;
- en deuxième intention : formule à base d'acides aminés en cas d'échec de l'hydrolysat extensif ;

- éviction de tout produit laitier d'origine animale (notamment lait de chèvre ou brebis), viandes de bœuf et de veau autorisées.

Expliquer les **règles d'étiquetage** aux parents.
Le lait et les produits à base de lait sont d'étiquetage obligatoire. Leur mention doit figurer dans la liste des ingrédients.

Éduquer à la gestion d'une réaction allergique.
Prescrire une trousse d'urgence en cas de réaction IgE-médiée. Sa composition est adaptée au type de manifestations. Au minimum : antihistaminique, voire β_2-mimétiques inhalés et adrénaline injectable.

3. Planification du suivi

En cas de **réaction IgE-médiée** :

- refaire des tests en *prick* et des IgE spécifiques vers l'âge de 12 mois, ou après 6 mois de régime d'éviction ;
- en cas d'évolution favorable des tests, faire un test de provocation par voie orale au lait « cru » en milieu hospitalier ;
- en cas d'évolution défavorable, refaire l'enquête vers l'âge de 18–24 mois ; en fonction des résultats, discuter un test de provocation par voie orale au lait « cru » ou aux produits à base de lait cuit en milieu hospitalier.

En cas de **réaction non IgE-médiée** :

- s'assurer vers l'âge de 9–12 mois qu'il n'y a pas eu un passage à une forme IgE-médiée par *prick* et/ou IgE spécifiques (10 à 15 % des cas) ;
- en cas de passage à une forme IgE-médiée, faire un test de provocation par voie orale au lait en milieu hospitalier ;
- en cas *a priori* de réaction toujours non IgE-médiée, réintroduction progressive possible au domicile.

Classiquement, la tolérance est le plus souvent acquise entre 12 et 18 mois. Elle est plus précoce dans les formes non IgE-médiées. La guérison est observée dans 85–90 % des cas à l'âge de 3 ans.
En cas d'allergie IgE-médiée, rechercher d'autres manifestations atopiques associées. Prévenir de la possibilité du développement d'autres allergies alimentaires.
Si l'allergie persiste avec l'âge, discuter avec des équipes spécialisées la mise en place d'un régime facilitant l'acquisition de la tolérance aux protéines du lait (induction de la tolérance alimentaire).

APLV : exclusion de tout produit contenant des PLV + hydrolysat extensif.

B. Réactions aux médicaments

Les allergies médicamenteuses sont surdiagnostiquées et justifient d'une démarche rigoureuse.
Les médicaments les plus couramment suspectés sont les anti-infectieux (bêtalactamines notamment) ; et les antalgiques antipyrétiques et AINS.

La **description clinique** de la réaction médicamenteuse est essentielle ; distinguer :

- les réactions immédiates, IgE-médiées, survenant dans les 2 heures qui suivent la prise médicamenteuse ;
- les réactions non immédiates : exanthèmes maculopapuleux, éruptions urticariennes, toxidermies potentiellement sévères (syndrome de Stevens-Johnson, pustulose exanthématique aiguë généralisée, nécroépidermolyse toxique et DRESS (*Drug-induced Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms*)) ; toutes ces manifestations non immédiates sont souvent concomitantes à une infection dont l'agent causal (virus) peut jouer le rôle de co-haptène, rendant l'établissement de la responsabilité du médicament souvent difficile ou non reproductible ;
- la pseudo-maladie sérique associant fièvre, arthralgies et urticaire après un délai de 5 à 10 jours.

Le diagnostic repose sur une analyse de l'histoire clinique, sur les tests cutanés et sur les tests de provocation-réintroduction (fig. 58.4). La valeur diagnostique des tests *in vitro* explorant les réactions d'hypersensibilité immédiate ou non immédiate est faible ou non validée.

La prise en charge repose l'éviction du médicament et des molécules croisées (liste fournie au patient).

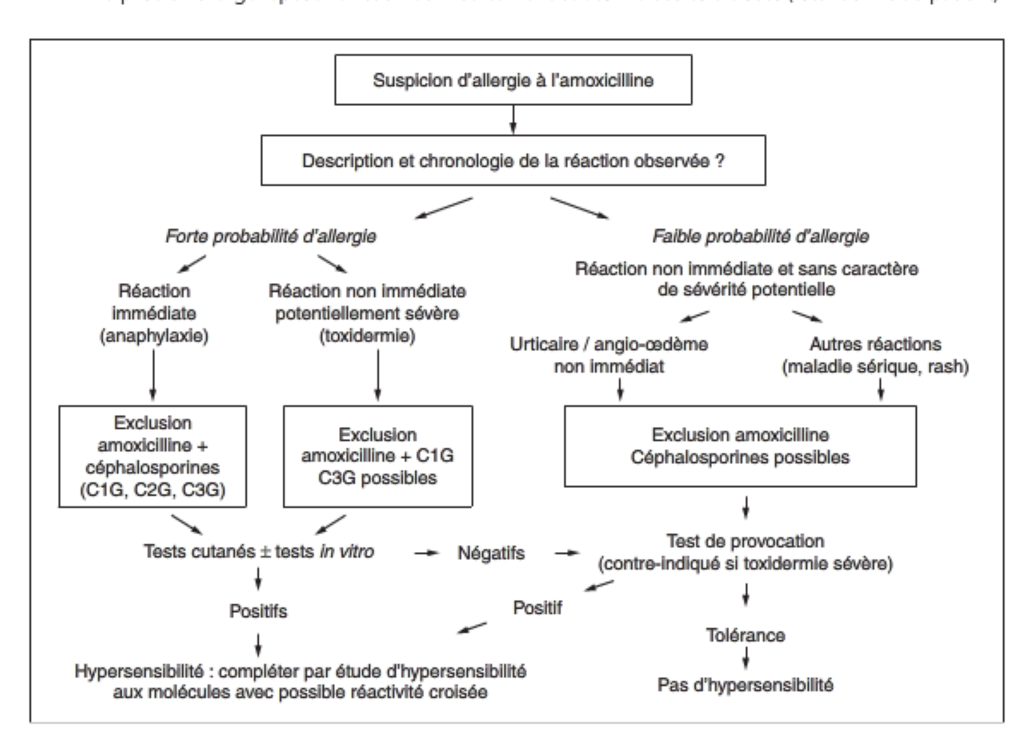


Fig. 58.4. Conduite à tenir en cas de suspicion d'allergie à l'amoxicilline.

Retenir la conduite diagnostique face à une suspicion d'allergie à un antibiotique.

Références

Benoist, G., Bidat, E., 2016. Dossier Allergie alimentaire chez l'enfant. Revue du praticien 66, 843–858.

Ponvert, C., 2010. Réactions aux médicaments. Diagnostic et prévention des réactions toxidermies de l'enfant. Médecine & enfance.

Rancé, F., Deschildre, A., Bidat, E., et al., 2010. Weiss L, Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie (GRAPP). Prévention secondaire et tertiaire de l'asthme allergique de l'enfant. Rev Mal Respir 27, 1221–1230.

	Asthme et allergie, conférence de consensus. SPLF, 2007. http://www.sp2a.fr/pdf/documents/recommandations-SPLF-asthme-allergie.pdf
	Conduite à tenir après le traitement d'urgence d'une suspicion d'anaphylaxie. HAS, 2013. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1695744/fr/conduite-a-tenir-apres-le-traitement-d-urgence-d-une-suspicion-d-anaphylaxie
	Prise en charge de l'anaphylaxie en médecine d'urgence. Recommandations SFMU en partenariat avec la SFA et le GFRUP, et le soutien de la SP2A. Ann Fr Med Urgence, 2016 ; 6 : 342–64. http://www.sfmu.org/upload/consensus/rfe_anaphylaxie_sfmu2016.pdf
	Site internet avec de nombreux liens vers les conférences de consensus et recommandations. http://www.allergienet.com/liens/

Asthme et allergie, conférence de consensus. 2007. SPLF. http : //www.sp2a.fr/pdf/documents/recommandations-SPLF-asthme-allergie.pdf.

Conduite à tenir après le traitement d'urgence d'une suspicion d'anaphylaxie. 2013. HAS. http : //www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1695744/fr/conduite-a-tenir-apres-le-traitement-d-urgence-d-une-suspicion-d-anaphylaxie.

Prise en charge de l'anaphylaxie en médecine d'urgence. Recommandations SFMU en partenariat avec la SFA et le GFRUP, et le soutien de la SP2A. Ann Fr Med Urgence 6, 2016. 342–364. http : //www.sfmu.org/upload/consensus/rfe_anaphylaxie_sfmu2016.pdf.

Site internet avec de nombreux liens vers les conférences de consensus et recommandations. http://www.allergienet.com/liens/.

CHAPITRE

59

Pneumonies aiguës communautaires

Item et objectifs du CNCI

Item 151 – UE 6 – Infections bronchopulmonaires communautaires de l'adulte et de l'enfant

- Connaître la prévalence et les agents infectieux.
- Diagnostiquer les complications et connaître les critères d'hospitalisation ainsi que les traitements des pneumonies communautaires.
- Connaître le traitement de la pneumonie à pneumocoque.

Avant de commencer…

La suspicion du diagnostic de pneumonie aiguë est clinique.
La confirmation par une radiographie du thorax doit être systématique.
L'approche étiologique est habituellement probabiliste. La confirmation bactériologique est rarement obtenue.

Les situations d'urgence sont liées à la sévérité de la détresse respiratoire aiguë.
Le pneumocoque reste le germe redouté à tout âge.
L'argumentation thérapeutique repose sur des données épidémiologiques actualisées.

Le suivi immédiat est relié à l'évolution des signes infectieux et respiratoires.
La conduite à tenir en cas d'échec thérapeutique à 48-72 heures doit être connue.
Les pleurésies purulentes sont la complication évolutive la plus fréquente chez l'enfant.

I. Pour bien comprendre

A. Préambule

Le terme de **pneumopathie** traduit une pathologie pulmonaire, pas forcément d'origine infectieuse, par exemple : pneumopathie d'inhalation, pneumopathie interstitielle, pneumopathie d'hypersensibilité.

Les **pneumonies** aiguës traduisent une atteinte infectieuse du parenchyme pulmonaire.
Le qualificatif de communautaires concerne les infections acquises en ambulatoire, par opposition au terme de « nosocomiales » définissant celles acquises en milieu hospitalier.

Ce qui distingue les pneumonies aiguës de l'enfant de celles de l'adulte :

- des tableaux cliniques atypiques avec des signes extrathoraciques parfois au premier plan : douleurs abdominales, syndrome pseudo-méningé (dans tous les cas, compter la FR);
- la fréquence des pneumonies virales, notamment chez le jeune enfant;
- la nécessité d'évoquer la responsabilité du pneumocoque à tout âge;
- la responsabilité de *Mycoplasma pneumoniae* après 3 ans, et surtout après 5 ans;
- l'absence d'indication habituelle des fluoroquinolones.

B. Épidémiologie

1. Prévalence

Les pneumonies aiguës représentent une cause majeure de mortalité chez les enfants âgés de moins de 5 ans dans les pays en voie de développement (près de 4 millions de décès par an).

Les données épidémiologiques sont à évaluer selon l'âge de l'enfant et le pays. En France, la majorité des pneumonies ou des pleuropneumopathies à pneumocoque concerne des enfants âgés de moins de 5 ans.

2. Agents infectieux

Virus à tropisme respiratoire.

Bactéries :

- avant tout :
  - *Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque) : fréquent à tout âge;
  - *Mycoplasma pneumoniae* (mycoplasme) : principalement après 3 ans;
- plus rarement :
  - *Staphylococcus aureus* : pleuropneumopathie bulleuse du nourrisson et pneumonie nécrosante possiblement reliées à la leucocidine de Panton et Valentine;
  - streptocoque β-hémolytique du groupe A : tableau clinique volontiers sévère;
  - *Haemophilus influenzae* b : exceptionnellement en cause depuis la généralisation de la vaccination anti-*Haemophilus influenzae* b.

Des co-infections (virus + bactérie; pneumocoque + mycoplasme) sont parfois observées.

Redouter en premier lieu le pneumocoque à tout âge.

3. Impact de la vaccination pneumococcique

La vaccination pneumococcique est détaillée dans le chapitre 43.

Il existe deux types de vaccin : vaccin pneumococcique conjugué à 13 valences (Prévenar 13®) recommandé pour tous les enfants avant l'âge de 2 ans, et le vaccin polyosidique 23-valent (Pneumo 23®) recommandé après l'âge de 2 ans pour certains terrains à risque.

Aucun de ces vaccins ne contient tous les sérotypes de pneumocoque. Une couverture vaccinale même correcte ne remet donc pas en cause les indications antibiotiques proposées.

II. Diagnostiquer une pneumonie aiguë

A. Diagnostic positif

1. Évocation clinique

L'origine basse d'une infection est cliniquement évoquée devant l'association :
- d'une toux fébrile;
- et d'au moins un des paramètres suivants :
  - augmentation de fréquence respiratoire (parfois reliée au niveau thermique);
  - existence de signes de lutte;
  - anomalies à l'auscultation pulmonaire (diminution du murmure vésiculaire, crépitants en foyer, souffle tubaire).

Seule la radiographie de thorax permet d'affirmer le diagnostic.
Elle doit donc être prescrite lorsque les signes d'orientation clinique sont présents.

2. Confirmation radiographique

Le cliché de première intention est une **radiographie du thorax de face en inspiration.**
Il pourra être complété d'un cliché de profil si cela est jugé nécessaire par le radiologue ou le clinicien.

Les images évoquant la pneumonie sont habituellement précoces.
La pneumonie se traduit par une opacité. Il est important de préciser son caractère systématisé ou non, la présence en son sein d'un éventuel bronchogramme aérien (qui permet d'en affirmer la nature alvéolaire), son éventuel caractère rétractile ou expansif (qui fera redouter un autre diagnostic), l'association à des complications (épanchement, abcès), et sa localisation.

La localisation de la pneumonie peut être parfois précisée grâce à des règles simples (fig. 59.1) :
- une opacité de la base droite effaçant le bord droit du cœur mais pas la ligne diaphragmatique droite siège dans le lobe moyen;
- une opacité de la base droite effaçant la ligne diaphragmatique droite, mais pas le bord droit du cœur siège dans le lobe inférieur droit;
- une opacité de la base gauche effaçant le bord gauche du cœur mais pas la ligne diaphragmatique gauche siège dans la lingula;
- une opacité de la base gauche effaçant la ligne diaphragmatique gauche, mais pas le bord gauche du cœur siège dans le lobe inférieur gauche; elle peut-être entièrement rétrocardiaque et identifiable seulement par la perte de la ligne diaphragmatique.

Toute toux fébrile n'est pas une pneumonie. Chiffrer la FR.
Confirmer le diagnostic par un cliché thoracique de face.
Évoquer un diagnostic différentiel devant une opacité expansive.

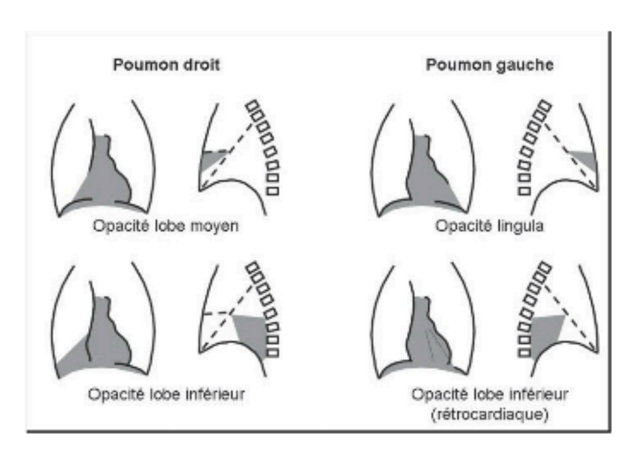


Fig. 59.1. Localisation de la pneumonie aiguë.

B. Appréciation de la gravité

Le tableau 59.1 présente les critères retenus par les recommandations de l'Afssaps (2005).

Tableau 59.1. Critères de gravité d'une pneumonie aiguë.

Terrain	– Âge < 6 mois – Cardiopathie sous-jacente, pathologie pulmonaire chronique – Drépanocytose, immunosuppression
Sévérité clinique	– Aspect toxique, troubles hémodynamiques – FR très élevée pour l'âge, intensité des signes de lutte – Cyanose, Sat(O_2) < 95 % sous air – Sueurs, troubles de conscience – Difficultés à s'alimenter – Pneumonie très étendue (≥ deux lobes), adénopathies intertrachéobronchiques – Épanchement pleural (en dehors d'un comblement du cul-de-sac), abcès

Retenir : terrain, dyspnée à la prise des biberons, oxygénodépendance, pneumopathie étendue.

C. Orientation étiologique

1. Principaux germes

Certains arguments cliniques et radiographiques peuvent orienter le diagnostic étiologique. Ils ne sont proposés qu'à titre de « repères » pour les trois principaux agents infectieux en cause (tableau 59.2).

Radiologiquement, les foyers de condensation segmentaire ou lobaire sont évocateurs mais non spécifiques d'une pneumonie à pneumocoque (fig. 59.2). Un syndrome interstitiel peut orienter vers une pneumonie à mycoplasme. Les pneumonies rondes (fig. 59.3) sont particulières à l'enfant.

En pratique, cette approche probabiliste est souvent mise en défaut.

Tableau 59.2. Orientation étiologique des pneumonies aiguës.

	Virus	Pneumocoque	Mycoplasme
Âge	Tout âge	Tout âge	> 3 ans
Contexte	Épidémique	Sporadique	Épidémique
Mode de début	Progressif	Brutal	Progressif
Fièvre	++	+++	+
Signes respiratoires	Rhinopharyngite, toux Ronchus ± sibilants Pas de foyer auscultatoire	Toux parfois différée Douleur thoracique Foyer auscultatoire	Toux sèche durable ± Foyer auscultatoire
Signes associés	État général conservé Diarrhée Éruption, myalgies	Altération de l'état général Tableau pseudo-appendiculaire Signes pseudo-méningés	État général conservé Éruption, érythème polymorphe Myalgies Conjonctivite
Tolérance clinique	Bonne	Mauvaise	Souvent bonne
Radiologie	Opacités mal limitées et bilatérales	Opacité systématisée habituellement unilobaire et avec bronchogramme aérien	Opacités mal limitées et bilatérales
Biologie	Syndrome inflammatoire absent ou modéré	Syndrome inflammatoire franc	Syndrome inflammatoire modéré



Fig. 59.2. Foyer du lobe supérieur droit.

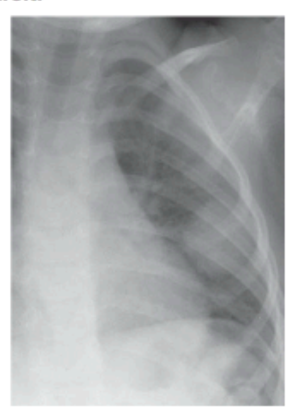


Fig. 59.3. Pneumonie ronde.

2. Staphylococcie pleuropulmonaire du nourrisson

Le germe en cause est *Staphylococcus aureus*.

La porte d'entrée est avant tout respiratoire, parfois par voie hématogène à point de départ cutané. En cas d'allaitement au sein, un abcès mammaire doit être recherché.

Le tableau clinique n'est pas spécifique mais volontiers sévère.

Il existe fréquemment des signes de détresse respiratoire et des signes généraux marqués témoignant souvent d'un sepsis sévère (tachycardie, TRC allongé). Les signes digestifs peuvent être au premier plan notamment chez le jeune nourrisson avec un météorisme abdominal « pseudo-occlusif ».

Radiologiquement, des images bulleuses doivent faire suspecter ce diagnostic (fig. 59.4).



Fig. 59.4. Pleuropneumopathie à *S. aureus*.

D. Enquête paraclinique

1. Généralités

La confirmation diagnostique par une **radiographie du thorax** doit être systématique.

Aucun autre examen complémentaire n'est habituellement nécessaire en cas de pneumonie aiguë sans critères de gravité, autorisant une prise en charge en ambulatoire. Les indications d'autres examens paracliniques sont surtout réservées aux formes sévères justifiant d'une prise en charge hospitalière.

Aucun de ces autres examens ne doit retarder l'antibiothérapie. Celle-ci est initialement probabiliste, adaptée selon l'âge, le contexte clinique et les données épidémiologiques bactériennes locales.

2. Autres examens paracliniques (en dehors du cliché thoracique) chez un enfant hospitalisé pour pneumonie

Examens biologiques

Le **bilan inflammatoire** (NFS, CRP ou PCT) peut orienter vers la responsabilité d'un pyogène dans la pneumonie, en cas de CRP élevée (notamment si > 100 mg/L), de PCT élevée (notamment si > 5 µg/L) ou d'hyperleucocytose à PNN marquée (notamment si > 10 000/mm³). Toutefois, leurs valeurs prédictives positives et négatives sont insuffisantes pour permettre un diagnostic microbiologique fiable.

La répétition de ce bilan au cours de l'évolution peut être intéressante pour juger de l'efficacité thérapeutique.

Le mycoplasme peut s'accompagner d'une anémie hémolytique. Exceptionnellement, anémie et thrombopénie peuvent être présentes, secondaires à un syndrome hémolytique et urémique post-pneumococcique.
Le ionogramme sanguin peut parfois montrer des conséquences de troubles digestifs, un possible SIADH associé au pneumocoque (hyponatrémie), ou exceptionnellement une insuffisance rénale par SHU post-pneumococcique.

Examens microbiologiques

En cas de pneumonie aiguë (recommandations SP2A) :

- hémoculture : systématique (diagnostic de certitude mais sensibilité < 10 %);
- recherche d'antigène pneumococcique dans les urines (test BinaxNOW®) : faible intérêt chez l'enfant d'âge < 5 ans, du fait de faux positifs fréquents liés au portage pharyngé de pneumocoque; utile chez le plus âgé (avec une bonne VPN et VPP);
- recherche de mycoplasme par PCR sur sécrétions nasopharyngées et/ou sérologie, en fonction du contexte clinique;
- recherches virales par immunofluorescence ou PCR sur sécrétions nasopharyngées (surtout chez le nourrisson).

En cas d'épanchement pleural :

- ponction pleurale avec culture : systématique;
- recherche d'antigène pneumococcique sur liquide pleural : excellentes VPN et VPP; confirmation possible par PCR pneumocoque lorsque la culture reste négative;
- PCR d'ADNr 16S sur liquide pleural, augmentant la sensibilité de la culture pour une identification bactérienne (à faire si culture négative);

Hémoculture systématique chez un enfant hospitalisé pour pneumonie aiguë.

E. Autres diagnostics

Il s'agit des diagnostics différentiels d'opacités radiologiques en climat fébrile.

Des éléments sémiologiques doivent attirer l'attention s'ils sont présents :

- opacité expansive, refoulant les organes de voisinage, et sans bronchogramme aérien : cet aspect oriente vers un processus tumoral ou malformatif;
- images aériques multiples au sein de l'opacité, faisant évoquer un processus malformatif;
- antécédent récent de pneumopathie au même site, ou absence de guérison de l'épisode actuel, faisant évoquer un processus malformatif ou une obstruction endobronchique (corps étranger notamment).

F. Complications

1. Épanchement pleural

Diagnostic

Il est le plus souvent unilatéral :

- soit inflammation pleurale réactionnelle avec exsudat stérile;
- soit infection pleurale avec épanchement purulent riche en bactéries.

Suspicion clinique :

- fièvre persistante malgré l'antibiothérapie initiale ;
- douleur thoracique ;
- immobilité d'un hémithorax ;
- diminution ou abolition du murmure vésiculaire du côté de l'épanchement ;
- matité du côté de l'épanchement ;

Confirmation radiographique (fig. 59.5) :

- opacité effaçant l'ensemble des lignes de voisinage (parfois limitée à un comblement d'un cul-de-sac pleural) ;
- ligne pleurale surnuméraire témoignant de l'épaississement pleural ;
- classique ligne de Damoiseau lorsque l'épanchement n'est pas cloisonné.

Échographie pleurale utile en complément du cliché thoracique (fig. 59.6) :

- évaluation quantitative du volume de l'épanchement (épaisseur) ;
- identification de l'existence de cloisons parfois précoce (pneumocoque) ;
- repérage initial avant ponction.

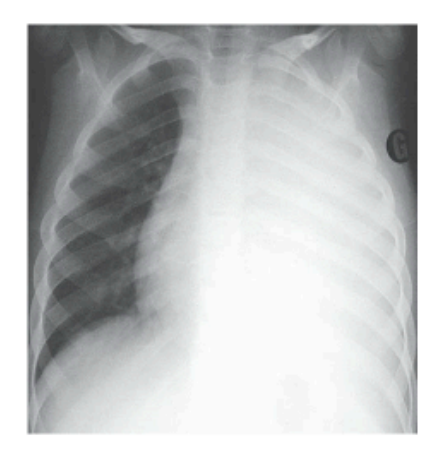


Fig. 59.5. Foyer pulmonaire gauche et épanchement supposé de grande abondance.

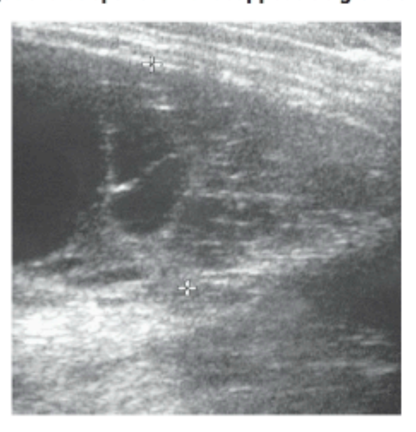


Fig. 59.6. Échographie thoracique d'un épanchement pleural cloisonné.

Scanner thoracique (injecté) réservé à certaines situations :

- évaluation des parts respectives de l'atteinte pleurale et des lésions parenchymateuses ;
- élimination d'un diagnostic différentiel ;
- guide pour la mise en place éventuelle d'un drain.

Ponction pleurale indispensable

Elle s'impose devant tout épanchement pleural fébrile.

Les analyses à faire sur le liquide pleural sont : biochimie (protides, glucose, LDH, pH), cytologie (numération cellulaire et formule), anatomopathologie (recherche de cellules anormales), bactériologie (examen direct, cultures, antigènes pneumococciques, PCR).

Dans le cadre d'un épanchement d'origine infectieuse, l'analyse montre un exsudat : protides > 30 g/L et LDH > 200 U/L. L'épanchement réactionnel est d'aspect citrin, sans germe au direct ou à la culture. Le caractère purulent est affirmé sur au moins l'un des critères suivants : aspect macroscopique, glucose < 0,4 g/L, LDH > 1 000 U/L, présence de bactéries. La présence d'une lymphocytose pleurale doit faire évoquer d'autres diagnostics : tuberculose, lymphome.

Ponction pleurale indispensable en cas d'épanchement.

2. Abcès

Il témoigne d'une nécrose tissulaire induite par l'infection.

Il est suspecté par la persistance de la fièvre malgré l'antibiothérapie initiale.

Il est confirmé par la radiographie de thorax : image aérique à paroi épaisse et irrégulière, avec ou sans niveau horizontal liquidien.

Une évaluation spécialisée est indispensable.

3. Pneumatocèle

Il témoigne également d'une nécrose tissulaire induite par l'infection, suivie d'un effet de « soufflage », aboutissant à un aspect de bulle à paroi fine, dont la disparition spontanée en plusieurs semaines est quasi constante. Elles peuvent être multiples.

La différence avec la notion « d'abcès » est assez ténue.

III. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'enfant

A. Orientation

Critères d'hospitalisation :

- terrain à risque (tableau 59.1), l'âge étant un critère relatif en fonction du contexte et des signes associés (hors période néonatale) ;
- sévérité symptomatique (tableau 59.1) ;
- capacités de surveillance limitées de l'entourage.

En l'absence de ces critères, un traitement ambulatoire peut être proposé.

Le médecin doit néanmoins dispenser à la famille une information précise sur l'histoire naturelle de la maladie, et s'assurer de la bonne compréhension des signes d'aggravation devant conduire à une nouvelle consultation médicale urgente (libérale ou hospitalière).

Une réévaluation médicale à 48–72 heures du début du traitement est systématique.

Aucun isolement n'est recommandé en cas de pneumonie bactérienne communautaire.

Traitement ambulatoire : ne pas oublier les consignes de surveillance.

B. Prise en charge thérapeutique

1. Antibiothérapie

Rationnel

Du fait de la difficulté d'éliminer la responsabilité d'une étiologie bactérienne, une antibiothérapie probabiliste est justifiée pour tout diagnostic de pneumonie aiguë.

Les profils de résistance aux antibiotiques sont actuellement :

- pour le pneumocoque : disparition quasi complète des souches résistantes à l'amoxicilline, persistance de 22 % de souches résistantes aux macrolides ;
- pour le mycoplasme : résistance naturelle aux bêtalactamines (car absence de paroi bactérienne), sensibilité constante aux macrolides.

Les C1G, C2G et C3G orales, le cotrimoxazole et les tétracyclines ne sont pas indiqués.

Pneumonies sans signes de gravité : avant l'âge de 3 ans

Le pneumocoque est l'agent en cause le plus fréquent avant l'âge de 3 ans.

L'antibiothérapie recommandée en première intention est l'amoxicilline 80–100 mg/kg par jour *per os* (sans dépasser 3 g par jour) en trois prises, pendant 7 jours.

En cas d'allergie aux pénicillines (diagnostic à porter avec prudence) sans contre-indication aux céphalosporines, il peut être prescrit une C3G injectable (céfotaxime, ceftriaxone).

En cas de contre-indication aux bêtalactamines (situation très rare), l'hospitalisation est souhaitable pour instituer une antibiothérapie adaptée par voie injectable.

En cas de souche supposée de PSDP (antécédents de pneumonie avant l'âge de 1 an, traitements antérieurs par bêtalactamines, hospitalisation récente il y a moins de 3 mois), il est inutile de prescrire des posologies élevées d'amoxicilline.

Dans de rares cas, seules l'absence de vaccination ou une vaccination incomplète contre *Haemophilus influenzae* de type b, peuvent conduire à proposer l'association amoxicilline + acide clavulanique dosée à 80 mg/kg par jour d'amoxicilline.

Pneumonies sans signes de gravité : après l'âge de 3 ans

Le pneumocoque et le mycoplasme sont les principaux agents infectieux en cause à partir de l'âge de 3 ans.

Le choix antibiotique initial probabiliste s'appuie sur l'analyse du tableau clinique et radiographique, bien que ceux-ci n'aient pas de valeur prédictive étiologique.

Chez un enfant sans terrain à risque, une bithérapie n'est pas indiquée d'emblée.

En cas de **tableau évocateur d'une infection à pneumocoque**, l'antibiothérapie recommandée est l'amoxicilline 80–100 mg/kg par jour *per os* (sans dépasser 3 g par jour) en trois prises, pendant 7 jours.

En cas de contre-indication aux bêtalactamines (situation exceptionnelle), la pristinamycine peut être utilisée après l'âge de 6 ans (sinon l'hospitalisation est souhaitable).

En cas de **tableau évocateur d'une infection à mycoplasme**, l'antibiothérapie recommandée est un macrolide.

Lorsque le tableau n'est pas franc, il faut toujours privilégier l'amoxicilline, le pneumocoque restant le germe le plus redouté.

Pneumonies avec signes de gravité

Le pneumocoque est toujours pris en compte en premier lieu.

En cas de vomissements ou d'altération de l'état général, la voie IV est nécessaire.

En cas de pneumonie aiguë chez un enfant drépanocytaire, il peut être prescrit une bithérapie : amoxicilline et macrolide. La béta-lactamine peut être modifiée pour une C3G injectable dans les formes sévères.

En cas de pleurésie purulente, une antibiothérapie intraveineuse forte dose est débutée, couvrant pneumocoque, staphylocoque doré et streptocoque A.

Pneumonie avant l'âge de 3 ans : amoxicilline.
Pneumonie après l'âge de 3 ans : amoxicilline voire macrolide.
Pneumonie avec signes de gravité : élargissement possible aux associations couvrant PSDP, staphylocoque doré, et streptocoque du groupe A.

2. Traitements symptomatiques

En cas de détresse respiratoire (selon sa sévérité) :

- libération des voies aériennes supérieures ;
- mise en position proclive ou demi-assise ;
- oxygénation adaptée à la saturation artérielle en oxygène.

Indications du drainage pleural en cas d'épanchement :

- en aucun cas systématique ;
- justifié en cas de pleurésie volumineuse ou cloisonnée, responsable d'une mauvaise tolérance clinique immédiate (gêne respiratoire importante, hypoxémie) et/ou d'une déviation médiastinale radiologique.

Kinésithérapie respiratoire : pas d'indication habituelle.

Traitement de la fièvre et de la douleur : paracétamol 15 mg/kg/6 heures.
Les AINS sont contre-indiqués, car favorisant la survenue d'épanchement pleural.

C. Suivi

1. Critères de surveillance

Surveillance attentive de l'enfant hospitalisé :

- scope cardiorespiratoire, T°C, FR, Sat(O_2), FC, conscience ;
- signes de lutte respiratoire, auscultation pulmonaire ;
- poids, hydratation, aptitude à la prise alimentaire.

Consignes de surveillance en cas de prise en charge ambulatoire :

- T°C, état général, aptitude à la prise alimentaire ;
- surveillance parentale de l'évolution symptomatique ;
- nécessité d'une bonne observance thérapeutique.

Une prise en charge ambulatoire doit être « encadrée ».
Les conseils de surveillance doivent être notés sur l'ordonnance et/ou dans le carnet de santé (signes de détresse respiratoire, difficultés à la prise alimentaire, fièvre mal tolérée).
Une réévaluation médicale à 48–72 heures après le début du traitement est indispensable, et ce quelle que soit l'évolution.

Réévaluation systématique à 48–72 heures en cas de prise en charge ambulatoire.

2. Évolution habituelle d'une pneumonie

La normalisation thermique est le principal critère d'efficacité thérapeutique.
L'apyrexie est obtenue en 24–48 heures sous amoxicilline pour une pneumonie à pneumocoque (critère diagnostique indirect), en 3 à 5 jours pour une pneumonie virale, parfois plus pour une pneumonie à mycoplasme.
La toux se réduit en quelques jours, plus durablement en cas de pneumonie à mycoplasme (par hyperréactivité bronchique). La fréquence respiratoire et les signes de lutte se réduisent de façon parallèle.

L'évolution est beaucoup plus longue en cas d'épanchement pleural associé.
La fièvre peut-être présente pendant 7 à 10 jours. Sa persistance inhabituelle ou sa réascension importante doivent faire évoquer soit une infection bactérienne non contrôlée avec épanchement enkysté, soit un syndrome inflammatoire durable (éventualité plus fréquente).
Les radiographies pulmonaires ne doivent pas être multipliées en cas de normalisation des signes cliniques et de stabilité des images radiologiques initiales. La normalisation complète n'est pas observée avant plusieurs semaines.

3. Échec de l'antibiothérapie initiale

La permanence de la fièvre ou sa réascension à 48–72 heures laisse craindre :

- une inadaptation de l'antibiothérapie initiale à l'agent microbien en cause ;
- une mauvaise compliance thérapeutique, une erreur de posologie, ou une non-prise (par exemple en raison de vomissements) ;
- une complication à type de pleuropneumopathie infectieuse ou d'abcès ;
- un diagnostic différentiel.

Cette situation d'échec impose la prescription de nouveaux examens (fig. 59.7) :

- un cliché radiographique thoracique ;
- une hémoculture et un bilan inflammatoire (NFS, CRP ± PCT).

La radiographie du thorax recherche avant tout une complication pleurale :

- si le cliché thoracique est inchangé :
  - éventualité d'une bactérie atypique (mycoplasme) ;
  - possible remplacement de l'amoxicilline par un macrolide en monothérapie ;

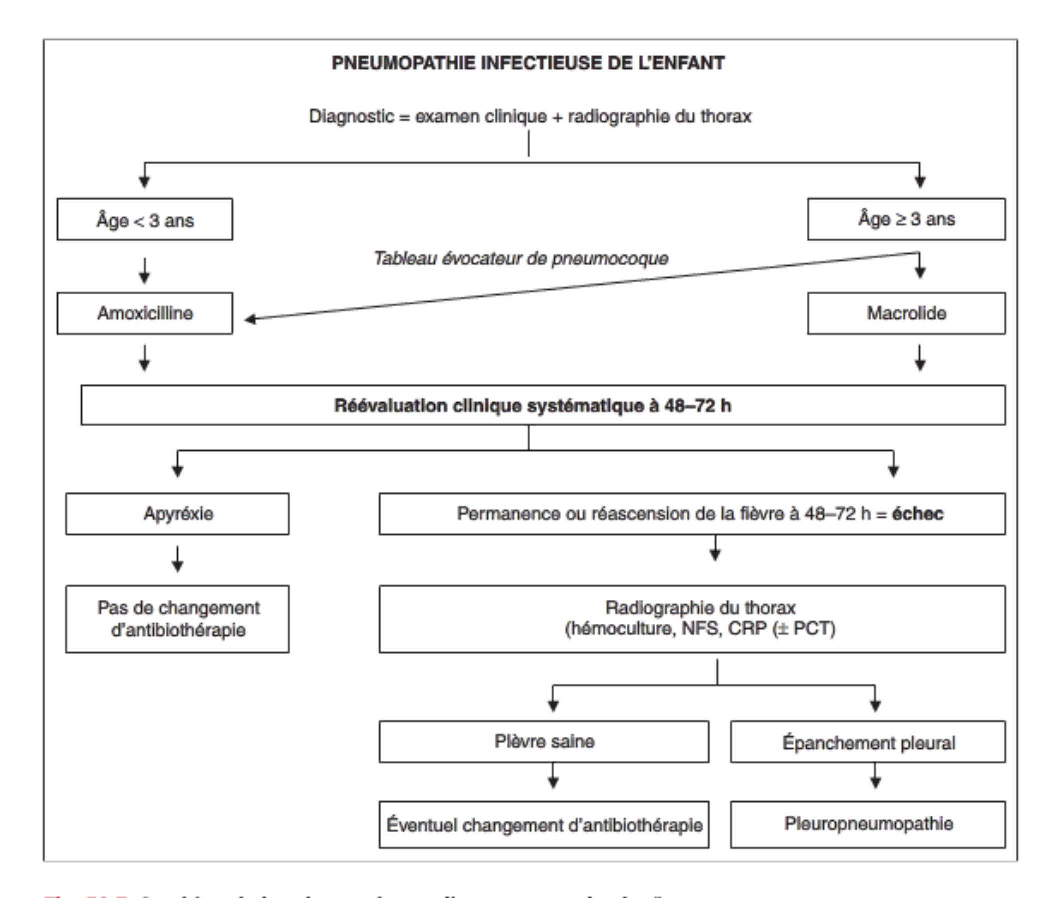


Fig. 59.7. Synthèse de la prise en charge d'une pneumonie aiguë.

- si le cliché thoracique montre un épanchement pleural :
  – hospitalisation pour poursuite des explorations ;
  – antibiothérapie IV selon les modalités détaillées.

Si un diagnostic différentiel est suspecté, un scanner thoracique est indiqué.

Craindre une pleurésie purulente en cas d'échec thérapeutique à 48–72 heures du début de l'antibiothérapie.

4. Suivi à long terme et pronostic

La pneumonie à pneumocoque n'induit pas généralement de séquelles à long terme.

La pneumonie à *Mycoplasma pneumoniae* peut parfois être responsable d'une hyperréactivité bronchique résiduelle avec toux prolongée, et rarement de dilatations des bronches.

La normalisation du cliché thoracique est habituelle en 1 mois.

Un premier épisode de pneumonie d'allure pneumococcique facilement résolutif, chez un enfant sans facteur de risque, ne justifie pas de contrôle radiographique à 1 mois (Afssaps, 2005).

En pratique, un cliché thoracique est cependant régulièrement effectué afin de s'assurer qu'un nouvel épisode ultérieur de pneumonie aiguë soit bien considéré comme une authentique récidive.

Un cliché radiographique de contrôle à 1 mois est régulièrement pratiqué.

5. Prise en charge des récidives

Les principales **causes à évoquer** sont :

- un équivalent d'asthme (très fréquent, signes évocateurs d'hyperréactivité bronchique, normalisation radiologique entre deux épisodes, atteinte fréquente du lobe moyen) ;
- l'existence d'une pathologie sous-jacente pulmonaire :
  – malformation pulmonaire congénitale (même localisation des récidives, absence de normalisation radiologique entre deux épisodes, images kystiques) ;
  – dilatation des bronches, pathologie mucociliaire, mucoviscidose (toux grasse chronique, bronchorrhée, pathologie bronchique en imagerie) ;
- une cause obstructive :
  – corps étranger inhalé (même localisation des récidives) ;
  – compression extrinsèque des voies aériennes, notamment par des adénopathies tuberculeuses ;
- un possible déficit immunitaire (si $\geq$ 2 pneumonies/an).

Ces récidives de pneumonies doivent motiver des **explorations complémentaires,** selon l'orientation clinique et radiologique :

- TDM thoracique ;
- endoscopie bronchique ;
- explorations fonctionnelles respiratoires ;
- enquête immunitaire (voir chapitre 26).

Pneumonies récidivantes dans un même territoire : évoquer un corps étranger intrabronchique.

Références

	GRAPP. Recommandations sur l'utilisation des nouveaux outils diagnostiques étiologiques des infections respiratoires basses de l'enfant de plus de 3 mois. Arch Ped, 2014 ; 21 : 418–23. http://www.sp2a.fr/pdf/2014/recommandations-sur-utilisation-des-nouveaux-outils-court.pdf
	GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf

GRAPP, 2014. Recommandations sur l'utilisation des nouveaux outils diagnostiques étiologiques des infections respiratoires basses de l'enfant de plus de 3 mois. Arch. Pediatr. 21, 418–423. http : //www.sp2a.fr/pdf/2014/recommandations-sur-utilisation-des-nouveaux-outils-court.pdf.

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch. Pediatr. 23, S1–S55. HS 3 http : //www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

CHAPITRE

60

Opacités et masses intrathoraciques

Item et objectif du CNCI

Item 203 – UE 7 – Opacités et masses intrathoraciques chez l'enfant et chez l'adulte

- Diagnostiquer une opacité ou une masse intrathoracique, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Avant de commencer…

Chez l'enfant, les circonstances de découverte d'une opacité ou d'une masse intrathoracique varient beaucoup avec l'âge. Les symptômes associés (fièvre, altération de l'état général, dyspnée, signes neurologiques…) orientent souvent le diagnostic.
Parmi les examens d'imagerie, certains ont une place de choix, en raison des particularités pédiatriques (échographie notamment), ou de leur caractère non irradiant (IRM). Les examens biologiques sont demandés en fonction de la symptomatologie et des caractéristiques radiologiques.

Par rapport à l'adulte, la pathologie tumorale maligne est plus rare alors que les causes malformatives doivent être évoquées en priorité, en particulier dans la pathologie médiastinale du petit enfant.

I. Démarche diagnostique

A. Circonstances de découverte

1. Manifestations respiratoires

Ces manifestations sont le motif de découverte le plus fréquent, mais elles sont peu spécifiques.

Manifestations respiratoires possibles :

- toux sèche, parfois productive, voire hémoptoïque, devant inquiéter par sa persistance et sa résistance aux traitements symptomatiques habituels (bronchodilatateurs, corticoïdes) ;
- stridor, dyspnée aux deux temps, détresse respiratoire, imposant la pratique d'explorations radiologiques ;
- *wheezing*, parfois étiqueté « asthme », sans efficacité des traitements antiasthmatiques ;
- syndrome pleural (douleur thoracique, toux d'irritation), plus rarement.

2. Manifestations neurologiques

Elles sont très variables dans leur expression et heureusement plus rares.

Elles peuvent être la conséquence d'une simple irritation du trajet nerveux ou être occasionnées par une compression nerveuse. Tout trajet nerveux dans l'espace cervico-thoracique peut être concerné.

Manifestations neurologiques possibles :

- paralysie récurrentielle ;
- syndrome de Claude Bernard-Horner (myosis, ptosis, énophtalmie) ;
- compressions médullaires (tumeurs en sablier) ;
- syndrome opsomyoclonique (neuroblastome).

3. Manifestations digestives

Elles sont exceptionnelles.

En cas de compression œsophagienne :

- régurgitations, pyrosis, vomissements ;
- dysphagie ou hypersialorrhée.

En cas de sécrétion tumorale d'une hormone digestive (peptide vasoactif intestinal) : syndrome diarrhéique.

4. Manifestations circulatoires

Elles sont le fait d'une pathologie maligne le plus souvent.

Avant tout, compression de la veine cave supérieure :

- au début : bouffissure du visage, œdème des paupières, empattement de la base du cou ;
- ensuite : œdème en pèlerine touchant la face, le cou, les membres supérieurs ;
- circulation collatérale avec cyanose du visage et céphalées pulsatiles.

Plus exceptionnellement :

- syndrome cave inférieur ;
- compression du tronc artériel pulmonaire, obstruction des veines pulmonaires ;
- chylothorax (érosion du canal thoracique).

5. Manifestations générales

État général et constantes :

- fièvre isolée ;
- asthénie, anorexie, perte de poids ou stagnation pondérale.

Syndrome paranéoplasique :

- puberté précoce ;
- Cushing, myasthénie, dysthyroïdie ;
- hypertension artérielle.

6. Manifestations pariétales

Manifestations pariétales possibles :

- point douloureux costal ;
- névralgie intercostale ;
- tuméfaction palpable.

7. Découverte radiologique

Lors de la réalisation d'un examen d'imagerie, le plus souvent une radiographie de thorax.

B. Examens complémentaires pertinents pour une opacité médiastinale

L'infection tuberculeuse de l'enfant correspond habituellement au premier contact infectant de l'hôte avec le bacile de la tuberculose (primo-infection)

1. Pour décrire l'opacité

La radiographie de thorax permet d'identifier la présence d'une opacité intrathoracique, dont l'aspect sera précisé par scanner thoracique avec injection.

L'IRM est également informative pour le médiastin, notamment pour préciser les rapports des masses tissulaires ou liquidiennes avec les vaisseaux. Elle a l'avantage d'être un examen non irradiant, mais reste actuellement plus difficile d'accès. Elle ne permet toutefois pas l'analyse du parenchyme pulmonaire.

Une échographie peut être suffisante pour affirmer l'hyperplasie bénigne du thymus devant une masse antérieure.

2. Pour orienter le diagnostic étiologique

Le tableau 60.1 n'est pas exhaustif : il ne comporte que les diagnostics les plus fréquents ou à éliminer de principe du fait de leur gravité.

Tableau 60.1. Opacités médiastinales : étiologies indispensables à retenir selon la localisation et les caractéristiques radiologiques.

Loge médiastinale	Diagnostic	Caractéristiques radiologiques évocatrices (si présentes)	Examens complémentaires utiles
Antérieure	Hyperplasie simple du thymus	Masse molle (modifications de position et de contour sur cliché positionnel ou en expiration)	Échographie
	Tumeurs germinales (tératome, kystes dermoïdes, séminome, choriocarcinome)	Tératome : calcifications ; présence de dérivés mésodermiques (dents, os, graisse)	TDM/IRM α-fœtoprotéine et β-HCG
	Lymphomes	Épanchement pleural associé	TDM/IRM NFS, frottis, LDH, myélogramme
Moyenne	Adénopathies (infections, lymphome)	Tuberculose : nécrose (possible aussi mais rare dans le lymphome de Hodgkin)	TDM/IRM Tuberculose : IDR (ou test interféron gamma) Autres infections : sérologies, PCR. Lymphome : NFS, frottis, LDH, myélogramme
Postérieure	Tumeurs neurogènes (neuroblastome, ganglioneurome, neurofibrome)	Calcifications punctiformes Lésions osseuses associées	Neuroblastome : IRM médullaire, catécholamines urinaires

Connaissances

3. Pour obtenir une histologie

Techniques possibles si un prélèvement tissulaire est nécessaire :

- ponction transpariétale : en cas de masse volumineuse antérieure ou postérieure ;
- ponctions transbronchiques per-endoscopiques : non réalisables chez le jeune enfant du fait du petit calibre du réseau bronchique ;
- médiastinoscopie : exploration en théorie jusqu'à la carène (rarement réalisée chez l'enfant, car techniquement très difficile du fait de l'espace restreint) ;
- thoracoscopie : simple prélèvement biopsique ou exérèse d'emblée (exploration de choix en pédiatrie).

II. Principales hypothèses diagnostiques

A. Opacités pulmonaires

1. Nodules et masses (tableau 60.2)

Chez l'enfant, on a rarement à faire le diagnostic d'un nodule pulmonaire solitaire.

Les **nodules** parenchymateux multiples évoquent avant tout des métastases dont le point d'origine est souvent évoqué par la présentation clinique.

Tableau 60.2. Principales causes de nodules et de masses pulmonaires chez l'enfant.

Aspect radiologique	Étiologie	Éléments d'orientation
Miliaires pulmonaires diffuses (diamètre < 6 mm)	Tuberculose	Contage Adénopathies médiastinales Test immun positif
Opacités nodulaires multiples (diamètre ≥ 6 mm)	Tuberculose	Nodules bien limités ou à bords flous Notion de contage Adénopathies médiastinales Test immun positif
	Métastases pulmonaires (ostéosarcome, néphroblastome, sarcome d'Ewing, rhabdomyosarcome, tumeurs germinales)	Nodules bien limités Orientation selon la tumeur d'origine (voir chapitre 27)
	Lymphome thoracique	Nodules bien limités ou à bords flous Frottis sanguin, myélogramme, cytoponction d'adénopathie périphérique
Nodule ou masse thoracique unique (diamètre > 3 cm)	Tuberculose	Contage Adénopathies médiastinales Test immun positif
	Malformation pulmonaire (MAKP, séquestration)	Rare et très spécialisé Identification prénatale fréquente Surinfection possible (diagnostic différentiel d'une opacité thoracique fébrile)
	Tumeur intrathoracique bénigne ou maligne	Rare et très spécialisé Orientation selon la tumeur d'origine Révélation possible en climat fébrile (diagnostic différentiel d'une opacité thoracique fébrile)

Les **masses** pulmonaires peuvent correspondre à des tumeurs bénignes ou malignes (fig. 60.1), plus rarement à des malformations types séquestration, malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP).

Tumeurs et malformations pulmonaires peuvent se révéler en climat fébrile. L'opacité radiologique peut alors être interprétée comme une simple pneumopathie infectieuse.

Des éléments sémiologiques doivent faire douter du diagnostic de pneumonie simple :

- opacité expansive, refoulant les organes de voisinage, et sans bronchogramme aérien → oriente vers un processus tumoral ou malformatif ;
- images aériques multiples au sein de l'opacité → fait évoquer un processus malformatif.



Fig. 60.1. Tumeur pulmonaire.
Fille de 9 ans, syndrome douloureux thoracique. Tumeur myofibroblastique siégeant au-dessus du diaphragme à droite.

2. Images cavitaires

Elles sont plus faciles à relier à une étiologie, notamment les abcès du poumon (fièvre, toux, altération de l'état général, images de contours flous à cavité nette avec souvent un niveau hydroaérique).

Les cavernes tuberculeuses siègent avec prédilection au sommet (contamination familiale, IDR ou test interféron positif, asthénie). Le kyste hydatique est surtout fréquent chez les enfants originaires du Maghreb et y séjournant. Il peut être très volumineux (fig. 60.2).

Les images en grelot sont évocatrices d'un aspergillome (cavité plus ou moins volumineuse au sein de laquelle on observe une masse dense à la partie déclive surmontée d'un croissant clair).

3. Opacités alvéolaires

Le syndrome alvéolaire radiologique témoigne du comblement des lumières alvéolaires par du matériel liquidien ou cellulaire. La présence d'un bronchogramme aérien affirme la nature alvéolaire d'une opacité, mais est inconstante. Elles peuvent être uniques ou multiples (tableau 60.3).

Chez l'enfant, les opacités alvéolaires sont essentiellement d'origine infectieuse (voir chapitre 59).

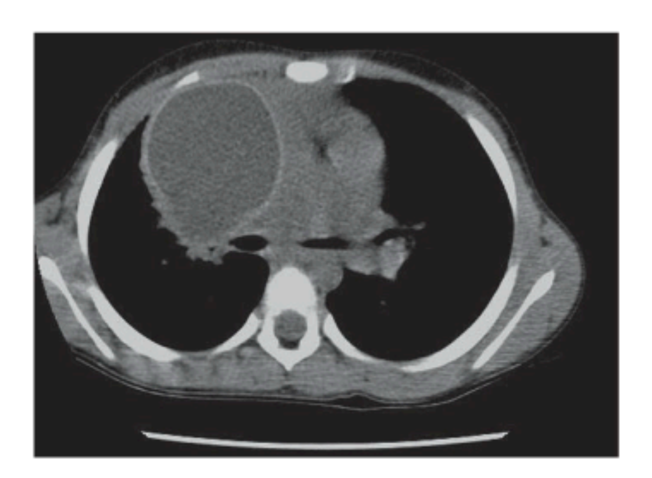


Fig. 60.2. **Kyste hydatique.**
Fille de 6 ans née en Algérie, en France depuis 5 ans. Adressée pour toux fébrile. Volumineux kyste hydatique visualisé par l'examen tomodensitométrique.

Tableau 60.3. **Principales causes d'opacités alvéolaires chez l'enfant.**

Aspect radiologique	Étiologie	Éléments d'orientation
Unique et systématisée	Pneumopathie infectieuse (virale ou bactérienne)	Fréquence chez l'enfant Début aigu, fièvre Syndrome inflammatoire biologique
	Embolie pulmonaire	Rare chez l'enfant Terrain à risque Tachycardie, dyspnée Hémoptysie, douleur thoracique
Unique, systématisée et rétractile	Pneumopathie infectieuse (virale ou bactérienne)	Fréquence chez l'enfant Début aigu, fièvre Syndrome inflammatoire biologique
	Obstruction bronchique par corps étranger	Syndrome d'inhalation Pneumonies récidivantes dans le même territoire
	Obstruction bronchique par tuberculose	Contage Adénopathies médiastinales Test immun positif
	Dilatations des bronches	Pneumonies récidivantes dans le même territoire Terrain à risque (déficit immunitaire humoral, mucoviscidose…)
Disséminées	Pneumopathie infectieuse (virale ou à *M. pneumoniae*)	
	Œdème pulmonaire	Terrain sous-jacent : cardiopathie, syndrome néphrotique
	Hémorragies pulmonaires	Rare et très spécialisé chez l'enfant À évoquer si déglobulisation associée

4. Calcifications

Les calcifications (de nodules) sont fréquentes dans la tuberculose mais aussi possibles dans les tératomes et les neuroblastomes.

B. Opacités médiastinales

Une masse médiastinale est caractérisée sur le cliché standard par une opacité hydrique le plus souvent homogène, convexe vers le poumon, à limite externe nette, et à limite interne noyée dans le médiastin.

L'étiologie des opacités médiastinales est d'abord évoquée par la localisation antéropostérieure dans le médiastin (tableau 60.4 et fig. 60.3 à 60.5).

En plus de la localisation antéropostérieure, certains éléments sémiologiques peuvent fortement orienter le diagnostic étiologique (tableau 60.5).

Piège classique chez l'enfant : le thymus qui est bien visible chez le nourrisson (fig. 60.6).

Tableau 60.4. Loges médiastinales antéropostérieures et principales étiologies des opacités chez l'enfant.

Loge médiastinale	Limites anatomiques	Principales étiologies des opacités
Médiastin antérieur	En avant de la trachée, des vaisseaux et du péricarde	Hyperplasie simple du thymus Tumeurs germinales, dont le tératome (fig. 60.3) Lymphomes (fig. 60.4) Lymphangiome kystique
Médiastin moyen	Axe trachéobronchique	Adénopathies : infections (dont tuberculose fig. 60.5), lymphome, sarcoïdose Malformations : kyste bronchogénique
Médiastin postérieur	En arrière de l'axe trachéobronchique	Tumeur neurogène (surtout neuroblastome) Tumeur vertébrale (sarcome d'Ewing) Abcès paravertébral Malformation (kyste bronchogénique)



Fig. 60.3. Tératome.
Jeune homme de 12 ans. Volumineuse tumeur médiastinale (tératome) découverte lors d'un bilan systématique.

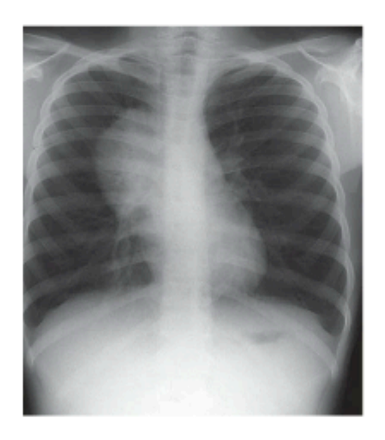


Fig. 60.4. Lymphome.
Jeune fille de 13 ans admise aux urgences pour fièvre vespérale avec asthénie et perte de poids de 4 kg. Volumineuse adénopathie médiastinale à droite. Maladie de Hodgkin.

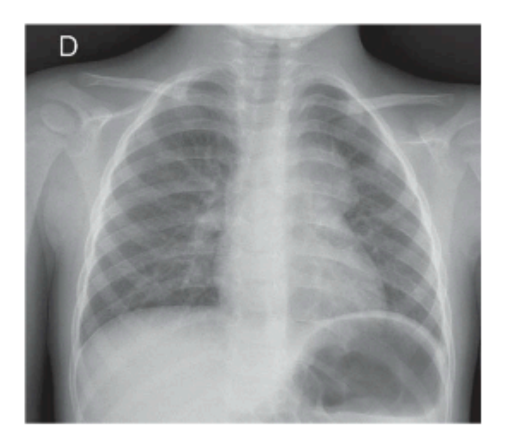


Fig. 60.5. Adénopathie médiastinale gauche.
Enfant de 5 ans examiné pour virage de l'IDR dans un contexte de tuberculose familiale.

Tableau 60.5. Éléments sémiologiques d'orientation et principales étiologies des opacités chez l'enfant.

Éléments sémiologiques d'orientation	Principales étiologies des opacités
Masses molles (modifications de position et de contour sur cliché positionnel ou en expiration)	Hyperplasie bénigne du thymus Lymphangiome kystique
Calcifications	Tumeur neurogène (punctiformes) Tératome (irrégulières) Adénopathies tuberculeuses
Présence de dérivés mésodermiques (dents, os, graisse)	Tératome
Aspect kystique	Kyste bronchogénique Lymphangiome kystique (si cloisonnement)

Nécrose	Tuberculose Hodgkin (adolescent) Neuroblastome
Association à un épanchement pleural	Lymphome (hodgkinien ou non hodgkinien) Leucémie aiguë lymphoblastique Tuberculose
Association à des lésions osseuses	Tumeur neurogène Tumeur osseuse



Fig. 60.6. Élargissement physiologique du médiastin chez un jeune nourrisson lié à la persistance du thymus.

Points clés à retenir

Opacités pulmonaires

- Le cliché thoracique ± l'échographie sont proposés en première intention.
- Une miliaire doit faire penser en premier lieu à une tuberculose.
- Une opacité cavitaire doit conduire à rechercher 3 causes principales : la tuberculose, l'aspergillome, le kyste hydatique.
- Les opacités alvéolaires sont le plus souvent d'origine infectieuse.
- Une hyperclarté sur le cliché en expiration signe un piégeage de l'air lié à un obstacle bronchique.

Masse médiastinale

- Le diagnostic est fondé sur la localisation dans une des loges.
- La TDM thoracique est l'examen clé pour le médiastin antérieur et moyen, alors que c'est l'IRM pour le médiastin postérieur.
- Le dosage de l'α-fœtoprotéine et des β-HCG est systématique devant une tumeur du médiastin antérieur.
- La tuberculose est à évoquer en premier lieu devant des adénopathies du médiastin moyen comprimant les axes bronchiques principaux ou la trachée, *a fortiori* si elles sont nécrosées.
- Un élargissement du médiastin antérieur et supérieur chez un adolescent doit faire évoquer en premier lieu un lymphome malin non hodgkinien ou une maladie de Hodgkin.

CHAPITRE

61

Tuberculose

Item et objectifs du CNCI

Item 155 – UE 6 – Tuberculose de l'adulte et de l'enfant

- Connaître les populations à risque de tuberculose et l'épidémiologie de la résistance du BK.
- Connaître les indications et savoir interpréter une IDR à la tuberculine, un test interféron gamma.
- Diagnostiquer une primo-infection tuberculeuse, une tuberculose dans ses différentes localisations et chez l'immunodéprimé.
- Connaître les principes du traitement d'une tuberculose dans ses différentes localisations, et de sa surveillance notamment de l'observance.
- Connaître les mesures de prévention à appliquer dans l'entourage d'un patient atteint de tuberculose.

Avant de commencer…

Les principales spécificités pédiatriques de la tuberculose sont :

- la présentation clinique non spécifique chez le jeune nourrisson ;
- le risque majoré d'évolution vers une tuberculose-maladie si âge < 5 ans (surtout < 2 ans) ;
- la gravité particulière des formes du nourrisson et de l'adolescent.

La conduite à tenir en cas de contage tuberculeux doit être très bien connue.
Le dépistage des enfants exposés à un cas de tuberculose pulmonaire est un élément clé de la lutte antituberculeuse : examen clinique, radiographie pulmonaire et test immunitaire.
Il permet de repérer et traiter les infections latentes avant toute évolution vers la tuberculose-maladie.

I. Pour bien comprendre

A. Définitions

L'infection tuberculeuse de l'enfant correspond habituellement au premier contact infectant de l'hôte avec le bacille de la tuberculose (**primo-infection**).

La contamination de l'enfant est presque toujours secondaire au contact avec un adulte ayant une tuberculose pulmonaire.

L'**infection tuberculeuse** se définit par une multiplication bacillaire induisant une réponse immunitaire spécifique. La positivité d'un test immunitaire (intradermoréaction à la tuberculine [IDR] ou test *in vitro* mesurant la libération de l'interféron gamma) en est la marque.

L'**infection tuberculeuse latente** est une infection au cours de laquelle la multiplication bacillaire est contrôlée efficacement par la réponse immunitaire spécifique : il n'y a ni signe radiologique ni signe clinique.

La **tuberculose-maladie** est une infection au cours de laquelle la multiplication bacillaire se poursuit malgré la réponse immunitaire spécifique, aboutissant à des signes radiologiques, accompagnés ou non de signes cliniques.
Le risque de progression immédiate de l'infection tuberculeuse vers la tuberculose-maladie est majoré chez les enfants âgés de moins de 5 ans (surtout ceux de moins de 2 ans), ainsi que chez les immunodéprimés.

On parle de **tuberculose « disséminée »** si la maladie s'accompagne d'une dissémination hématogène d'un grand nombre de bacilles, avec le plus souvent des localisations extrapulmonaires.

Enjeu : dépistage des enfants exposés à un cas de tuberculose pulmonaire.

B. Épidémiologie

La tuberculose reste un **problème majeur de santé publique au niveau mondial** : 10 millions de nouveaux cas de tuberculose-maladie sont identifiés chaque année dans le monde, occasionnant 1,8 million de décès (chiffres OMS 2015). Parmi ces nouveaux cas, le nombre de tuberculoses multirésistantes (MDR, *Multiple Drug Resistance*), c'est-à-dire résistantes au moins à l'isoniazide et la rifampicine, est estimé autour de 600 000. Près de 60 % de ces cas MDR sont concentrés en Inde, en Chine et dans la Fédération de Russie.
Concernant l'enfant, il est estimé qu'environ 1 million d'enfants sont atteints de tuberculose chaque année dans le monde, occasionnant plus de 200 000 décès. Il est également estimé que, chaque année, 10 millions d'enfants deviennent orphelins à cause du décès d'un des deux parents par tuberculose.

En France, il y a environ 5 000 nouveaux cas de tuberculose-maladie chaque année. L'incidence en 2015 était de 7,1/100 000. Plus du tiers des nouveaux cas sont déclarés en Ile-de-France. Moins de 100 souches bacillaires identifiées chaque année sont MDR. Les cas pédiatriques (< 15 ans) représentent environ 5 % des cas déclarés (autour de 250 cas annuels), la moitié de ces cas étant observée chez l'enfant de moins de 5 ans. Chaque année, 2 à 3 cas de méningite tuberculeuse sont déclarés chez l'enfant de moins de 5 ans.
Depuis l'arrêt de l'obligation vaccinale par le BCG au niveau national, on observe une légère augmentation des cas de tuberculose-maladie chez les enfants non vaccinés. Cette augmentation reste toutefois bien inférieure aux simulations qui avaient précédé les modifications du calendrier vaccinal.

C. Facteurs de risque d'infection tuberculeuse chez l'enfant

L'exposition de l'enfant à une personne contagieuse est une condition indispensable au développement d'une infection tuberculeuse chez cet enfant.

Le risque d'infection chez l'enfant exposé augmente avec la **contagiosité de la personne malade**, dont les deux principaux marqueurs sont la présence de bacilles à l'examen direct et la présence de cavernes à la radiographie de thorax. Toutefois, l'absence de ces deux critères n'élimine pas le risque de contamination autour d'un cas de tuberculose pulmonaire et justifie au minimum le dépistage des enfants du domicile du cas index.

Le risque d'infection chez l'enfant est aussi modulé par les **conditions d'exposition** :
- proximité avec le cas malade : même domicile, même chambre, même lit ;
- durée et répétition des contacts ;
- confinement des lieux de contacts (voiture, pièce non aérée…) ;
- tabagisme actif ou passif associé.

Enfin, certains enfants vont avoir un risque augmenté de progression immédiate vers la tuberculose-maladie en cas d'infection :
- âge < 5 ans et surtout < 2 ans ;
- immunodéprimés (quelle que soit la cause de l'immunodépression) ;
- insuffisance rénale chronique avec hémodialyse.

Ces facteurs sont cumulatifs.
Il est souvent proposé de considérer le risque d'infection comme significatif lorsque la durée de contact cumulée sur les 3 derniers mois est supérieure à 8 heures si le cas index est BAAR^{+} et supérieure à 40 heures si le cas index est BAAR^{-} et culture^{+}.

Des facteurs génétiques de susceptibilité jouent également un rôle significatif. Ces facteurs pourraient notamment contribuer à la grande variabilité de l'histoire naturelle de l'infection tuberculeuse selon les individus.
Les premières approches concluantes ont été la découverte de gènes de susceptibilité aux infections graves, sur la voie IL-12/interféron γ.

La **vaccination par le BCG** diminue le risque d'évolution vers la tuberculose-maladie et, surtout, le risque d'évolution vers une forme disséminée. Il n'est pas certain que le BCG prévienne l'infection elle-même (voir chapitre 43).

Facteurs de risque d'infection et de progression de la maladie liés à : contagiosité du cas index, conditions d'exposition, enfant lui-même.

II. Faire le diagnostic d'infection tuberculeuse

A. Contage tuberculeux chez un enfant

1. Généralités

La stratégie de dépistage a été actualisée et simplifiée (HCSP, 2013).

Le dépistage doit être initié le plus rapidement possible, moins de 2 semaines après l'identification du cas index. Les enfants âgés de moins de 5 ans exposés au domicile du cas index doivent être évalués en priorité.

L'enquête autour d'un cas est coordonnée par le Centre de lutte antituberculeuse (CLAT) du département, auquel doit être rapidement signalé tout cas d'infection tuberculeuse.

2. Étapes du dépistage (fig. 61.1)

À la première évaluation, quel que soit l'âge de l'enfant :

- examen clinique complet;
- radiographie du thorax de face, facilement complétée par un profil si âge 5 ans.

Chez l'enfant immunocompétent âgé de moins de 5 ans, une IDR à la tuberculine (Tubertest®) est également systématiquement réalisée lors de cette première évaluation. Les règles d'interprétation de l'IDR dépendent de la vaccination par le BCG (tableau 61.1). Les tests interféron gamma (IFN-γ) ne sont actuellement pas recommandés pour le dépistage des enfants d'âge < 5 ans (HAS, 2011).

En l'absence de critères d'infection, une nouvelle évaluation par IDR et radiographie de thorax sera réalisée 8 à 12 semaines après le dernier contact avec le cas index. Durant cet intervalle, les enfants âgés de moins de 2 ans doivent bénéficier d'une prophylaxie, c'est-à-dire en pratique d'un traitement d'infection tuberculeuse latente.

Chez l'enfant immunocompétent âgé de 5 ans ou plus, du fait du très faible risque de progression rapide vers la tuberculose-maladie, le test immunitaire n'est pas réalisé initialement si la radiographie de thorax est normale, mais seulement après un délai de 8 à 12 semaines après le dernier contact avec le cas index. Un test *in vitro* de libération d'IFN-γ (Quantiféron®, SPOT-TB®) peut remplacer l'IDR. Tout test positif définit une infection tuberculeuse.

Chez l'enfant immunodéprimé, le risque de progression rapide vers la tuberculose-maladie est élevé. La stratégie de dépistage est donc superposable à celle réalisée chez l'enfant âgé de moins de 5 ans. Les tests immunitaires ont souvent une sensibilité diminuée dans ces situations, mais doivent néanmoins être réalisés.

Une prophylaxie est indiquée pour tous ces enfants, entre les deux évaluations.

Toute radiographie anormale doit faire considérer le diagnostic de **tuberculose-maladie**, quel que soit le résultat des tests immunitaires.

Quel que soit l'âge de l'enfant, toute **infection tuberculeuse latente** (ITL) à bacille supposé sensible doit être traitée.

Tableau 61.1. Critères d'ITL chez un enfant exposé avec radiographie du thorax normale (SPLF, 2004).

Enfant non vacciné par le BCG	– IDR ≥ 10 mm (ou phlyctène) – IDR ≥ 5 mm en cas de très fort risque de contamination (contage étroit avec un patient ayant des cavernes et/ou très bacillifère)
Enfant vacciné par le BCG	– IDR ≥ 15 mm (ou phlyctène) – IDR ≥ 10 m en cas de très fort risque de contamination (contage étroit avec un patient ayant des cavernes et/ou très bacillifère)

Le dépistage des enfants exposés doit être rapidement mis en place, les enfants âgés de moins de 5 ans exposés au domicile du cas index étant prioritaires.
Chez un enfant exposé à un cas de tuberculose pulmonaire, toute radiographie anormale doit faire considérer le diagnostic de tuberculose-maladie, quel que soit le résultat des tests immunitaires.
Tout enfant ayant un diagnostic d'ITL doit bénéficier d'un traitement.
En l'absence de critère d'ITL, tout enfant âgé de moins de 2 ans ou immunodéprimé doit bénéficier d'une prophylaxie jusqu'à la deuxième évaluation, 8 à 12 semaines après le dernier contact.

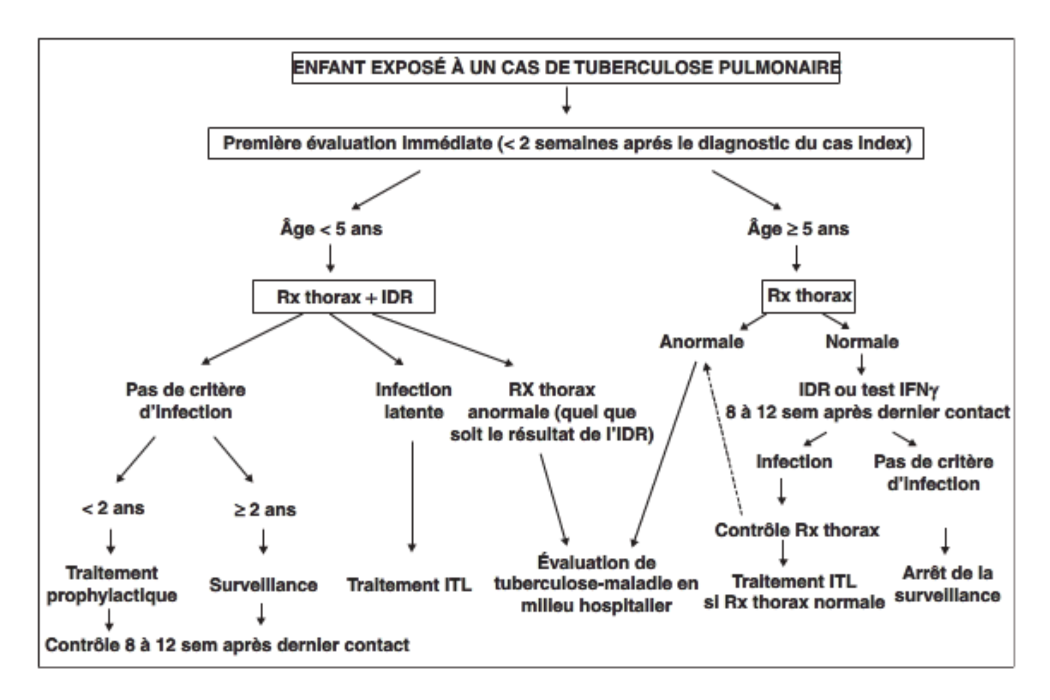


Fig. 61.1. Conduite à tenir chez l'enfant exposé à un cas de tuberculose pulmonaire.

B. Diagnostic de tuberculose-maladie

1. Généralités

Le diagnostic de tuberculose-maladie peut être difficile chez l'enfant, particulièrement chez le nourrisson. La tuberculose-maladie de l'enfant étant le plus souvent pauvre en bacilles, la preuve microbiologique fait souvent défaut, contrairement à la tuberculose de l'adulte.

Le diagnostic est donc le plus souvent posé sur un faisceau d'arguments intégrant la notion de contage, la présence de signes cliniques, une réponse immunitaire spécifique positive (IDR ou test interféron gamma), et des anomalies radiologiques évocatrices.

2. Circonstances diagnostiques

La tuberculose-maladie de l'enfant peut être asymptomatique. Elle est alors suspectée devant des anomalies radiologiques évocatrices, découvertes lors d'un dépistage après exposition à un cas contaminant.

Lorsque des symptômes sont présents, ils sont souvent peu spécifiques, mais attirent l'attention par leur installation progressive et leur caractère traînant :

- une infection bronchopulmonaire persistante, résistante aux antibiotiques usuels;
- une cassure pondérale inexpliquée dans un contexte à risque;
- un état subfébrile prolongé (surtout si associé à des sueurs nocturnes);
- une asthénie, avec léthargie ou baisse d'activité inexpliquées;
- un aspect pseudo-septique, avec hépatosplénomégalie parfois observé chez le nourrisson âgé de moins de 3 mois.

Toute suspicion de tuberculose-maladie doit faire réaliser un bilan en milieu hospitalier.

Un **isolement respiratoire** (type « air ») est initialement nécessaire afin d'éviter tout cas secondaire.

3. Enquête paraclinique au diagnostic

Elle associe test immun (IDR ou interféron gamma, détaillés plus haut), examens microbiologiques, imagerie thoracique et, souvent, endoscopie bronchique.

Examens microbiologiques

Ces recherches sont systématiques et réalisées 3 jours de suite.

Elles sont réalisées le plus souvent par tubages gastriques lorsque l'enfant ne crache pas spontanément. D'autres méthodes sont possibles : expectoration induite, simple aspiration nasopharyngée.

L'examen microscopique est positif chez moins de 20 % des enfants avec une tuberculose-maladie. La culture est positive dans moins de 50 % des cas.

Malgré cette faible rentabilité, les recherches microbiologiques sont systématiques devant toute suspicion de tuberculose-maladie. Leur positivité imposera un dépistage autour de l'enfant.

Imagerie thoracique

La **radiographie de thorax** peut être d'emblée très évocatrice, en montrant des adénopathies latérotrachéales droites, médiastinales et hilaires, typiques de la tuberculose de l'enfant (voir fig. 60.5 au chapitre 60). Ces adénopathies peuvent comprimer les voies aériennes adjacentes avec éventuellement atélectasie ou emphysème obstructif. Des opacités parenchymateuses alvéolaires sont également fréquentes.

Le classique complexe primaire, associant nodule parenchymateux d'un sommet et adénopathie satellite, est en fait rarement objectivé. La présence de cavernes est rare chez l'enfant (sauf chez l'adolescent).

Une extension locorégionale à la plèvre se traduit par un épanchement unilatéral non cloisonné de la grande cavité. La dissémination hématogène se traduit au niveau thoracique par un aspect de miliaire (micromodules à contours nets, de distribution diffuse).

Le **scanner thoracique** avec injection de produit de contraste permet de préciser les aspects radiologiques.

Les adénopathies tuberculeuses ont typiquement un centre hypodense (nécrose) et une périphérie discrètement rehaussée lors de l'injection de produit de contraste (aspect toutefois inconstant chez l'enfant) (fig. 61.2).

Endoscopie bronchique

Elle est nécessaire pour objectiver l'atteinte endobronchique, et est réalisée dès que le scanner suggère une compression des voies aériennes.

Elle permet la mise en évidence de compressions extrinsèques par les adénopathies, les réactions inflammatoires de la paroi bronchique sous forme de granulome, et d'éventuelle fistulisation ganglionnaire avec irruption de caséum.

Les prélèvements endobronchiques, ou le lavage bronchoalvéolaire, n'ont pas de meilleur rendement microbiologique chez l'enfant que trois tubages gastriques consécutifs. L'endoscopie bronchique n'est donc pas réalisée à but uniquement microbiologique.

Autres examens

- Bilan préthérapeutique : NFS, CRP, ASAT, ALAT.
- Sérologie VIH : systématique chez l'adolescent (et vérification du statut sérologique maternelle chez le nourrisson et jeune enfant).
- Recherche d'atteintes d'autres organes selon les données cliniques.

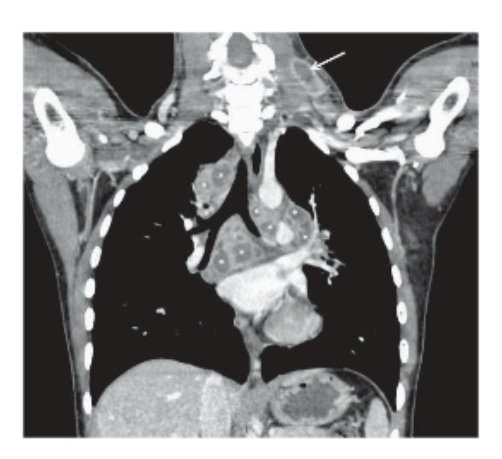


Fig. 61.2. Scanner thoracique.
Tuberculose intra-thoracique avec multiples adénopathies médiastinales nécrosées (*) : centre hypodense et réhaussement périphérique ; association d'une adénopathie cervicale gauche nécrosée (flèche).

Bilan de tuberculose-maladie : notion de contage, tests immuns (IDR ou interféron gamma), examens microbiologiques, imagerie thoracique, ± endoscopie bronchique.

III. Prendre en charge une infection tuberculeuse

A. Traitements médicamenteux

1. Contage et infection tuberculeuse latente

Une ITL de l'enfant doit être traitée par une **bithérapie** pendant 3 mois :

- isoniazide ;
- rifampicine.

Chez les enfants âgés de moins de 2 ans ou les immunodéprimés exposés mais sans critère initial d'infection, cette même bithérapie est proposée à titre prophylactique, jusqu'à la deuxième évaluation, 8 à 12 semaines après le dernier contact.

Le traitement doit être administré en une prise unique le matin à jeun.

La dose des antituberculeux est à adapter au poids de l'enfant, n'autorisant que rarement l'utilisation des formulations combinées (possible chez l'adolescent).

Bithérapie si critères d'ITL ainsi que chez le nourrisson ou l'immunodéprimé.

2. Tuberculose-maladie

Une tuberculose-maladie non compliquée de l'enfant doit être traitée par :

- une trithérapie pendant 2 mois : isoniazide, rifampicine, pyrazinamide ;
- suivie d'une bithérapie pendant 4 mois : isoniazide, rifampicine.

La prescription d'éthambutol pendant les deux premiers mois n'est pas systématique chez l'enfant, et est réservée aux formes riches en bacilles, en cas de suspicion de BK résistant à l'INH, ou de tuberculose disséminée.

L'utilisation d'une corticothérapie pendant les premières semaines est réservée aux diminutions du calibre bronchique de plus de 50 % et aux localisations méningées ou péricardiques.

Traitement de la tuberculose-maladie en deux phases, pendant 6 mois.

B. Suivi et mesures associées

1. ITL

La surveillance clinique mensuelle est indispensable.

Les accidents hépatiques secondaires à la bithérapie isoniazide + rifampicine sont exceptionnels, et ne justifient pas de surveillance biologique systématique, initialement ou lors du suivi, sous réserve de la compréhension par la famille des signes de toxicité.

L'éducation thérapeutique concernant les modalités d'administration des antituberculeux et la nécessité d'une stricte observance du traitement est fondamentale.

Les parents sont informés des éventuels signes de toxicité devant faire consulter en urgence : douleurs abdominales, vomissements, ictère. L'apparition de ces signes impose l'arrêt du traitement et la réalisation urgente d'un dosage de transaminases.

L'ITL chez l'enfant < 15 ans est une maladie à déclaration obligatoire à l'ARS.

2. Tuberculose-maladie

La fréquence du suivi clinique et radiologique doit être adaptée au tableau initial. Il peut être bimensuel initialement lorsque le risque de compression bronchique est important.

Du fait de l'adjonction du pyrazinamide, la surveillance biologique des transaminases toutes les 2 semaines est impérative.

Une information sur la transmissibilité de la maladie doit être donnée à l'entourage.

L'éviction de collectivité est obligatoire jusqu'à présentation d'un certificat médical de non-contagiosité. Il peut être donné après négativation de l'examen direct sous traitement lorsque

celui-ci était positif initialement, ou après 2 semaines de traitement lorsque l'examen direct était négatif (dans ces formes les moins riches en bacilles, cette durée est suffisante pour négativer les cultures).

Le contaminateur doit être recherché dans l'entourage. Tous les enfants de la fratrie doivent être examinés.

La tuberculose-maladie est prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale (ALD). Un accompagnement social peut être nécessaire, pour s'assurer d'une bonne délivrance ainsi que de l'observance du traitement antituberculeux.

La procédure de déclaration obligatoire comporte deux éléments distincts : le signalement immédiat nominatif à visée opérationnelle et urgente, fait au CLAT, et la notification anonyme (formulaire type Cerfa) qui répond au besoin du recueil de données épidémiologiques à destination des ARS.

Surveillance clinique mensuelle. Compliance thérapeutique. Déclaration obligatoire.

Références

	Recommandations sur la prise en charge de la tuberculose. SPLF, 2003. http://www.splf.org/s/spip.php?article938
	Test de détection de la production d'interféron gamma pour le diagnostic des infections tuberculeuses. HAS, 2006. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/r_1498744/fr/test-de-detection-de-la-production-difng-interferon-gamma-pour-le-diagnostic-des-infections-tuberculeuses
	Révision des posologies d'antituberculeux standards chez l'enfant. Ansm, 2013. http://ansm.sante.fr/S-informer/Points-d-information-Points-d-information/Revision-des-posologies-des-antituberculeux-standards-chez-l-enfant-Point-d-Information
	Enquête autour d'un cas de tuberculose. Recommandations pratiques. HCSP, 2013. http://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=391
	Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2017. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf

Recommandations sur la prise en charge de la tuberculose. 2003. SPLF. http : //www.splf.org/s/spip.php ?article938.

Test de détection de la production d'interféron gamma pour le diagnostic des infections tuberculeuses. 2006. HAS. http : //www.has-sante.fr/portail/jcms/r_1498744/fr/test-de-detection-de-la-production-difng-interferon-gamma-pour-le-diagnostic-des-infections-tuberculeuses.

Révision des posologies d'antituberculeux standards chez l'enfant. 2013. Ansm. http : //ansm.sante.fr/S-informer/Points-d-information-Points-d-information/Revision-des-posologies-des-antituberculeux-standards-chez-l-enfant-Point-d-Information.

Enquête autour d'un cas de tuberculose. Recommandations pratiques. 2013. HCSP. http : //www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine ?clefr=391.

Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales. 2017. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2017.pdf.

CHAPITRE

62

Troubles du sommeil – SAOS

Item et objectifs du CNCI

Item 108 – UE 4 – Troubles du sommeil de l'enfant et de l'adulte

- Diagnostiquer les troubles du sommeil du nourrisson et de l'enfant.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Avant de commencer…

Troubles du sommeil de l'enfant

Ils constituent un motif de consultation fréquent chez l'enfant.

Les troubles du sommeil les plus communément invoqués sont les insomnies du jeune enfant reliées à des troubles de l'installation ou du maintien du sommeil.

Ce chapitre traite particulièrement du syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) de l'enfant, cause organique de troubles du sommeil largement sous-diagnostiquée et sous-traitée.

SAOS de l'enfant

La principale cause est l'hypertrophie amygdalienne et/ou adénoïdienne.

Les signes cliniques associés regroupent des signes nocturnes et diurnes qui sont très variables d'un enfant à l'autre et qui sont peu corrélés à la polysomnographie.

La polysomnographie est l'examen paraclinique de référence pour poser le diagnostic et pour en apprécier la sévérité, mais sa réalisation n'est pas systématique en routine. Elle est en particulier inutile lorsque l'hypertrophie amygdalienne est évidente chez un enfant par ailleurs bien portant.

L'adéno-amygdalectomie est le traitement de première intention. Cette intervention corrige le SAOS dans environ 70 % des cas. Son efficacité est moindre en cas d'obésité ou lors d'une pathologie malformative cranio-maxillo-faciale associée. Les traitements orthodontiques ou anti-inflammatoires locaux sont réservés à des cas particuliers.

I. Pour bien comprendre

A. Sommeil normal : spécificités pédiatriques

Un enfant dort plus qu'un adulte et à des moments différents (tableau 62.1).

Tableau 62.1. **Quantité normale de sommeil en fonction de l'âge.**

Âge	Durée idéale de sommeil (heures)
0–2 mois	10–19
2–12 mois	9–10 (nuit) + 3–4 (siestes)
1–3 ans	9,5–10,5 (nuit) + 2–3 (siestes)
3–5 ans	9–10
6–12 ans	9–10
13–18 ans	Besoins : 9–9,5 ; durée réelle : 7–7,5

B. Troubles du sommeil : généralités

1. Définitions

Un trouble du sommeil est un phénomène perturbant le cycle du sommeil et susceptible d'entraîner des conséquences chez l'enfant.

Les **dysomnies** correspondent à la perturbation de la quantité, de la qualité ou des horaires du sommeil.
On y classe les insomnies et troubles du rythme circadien ainsi que les hypersomnies.

Les **parasomnies** correspondent aux phénomènes anormaux survenant lors du sommeil.
On y classe les cauchemars, les terreurs nocturnes, ou encore le somnambulisme.

2. Quand y penser chez un enfant ?

Plusieurs circonstances doivent faire évoquer un trouble du sommeil :

- difficultés à l'endormissement ou au maintien du sommeil, pleurs nocturnes ;
- réveil difficile, réapparition ou persistance de siestes après l'âge de 6 ans ;
- endormissement en classe, agitation ou irritabilité, troubles de l'humeur.

C. Troubles du sommeil : étiologie

1. Dysomnies

Insomnies

Les **insomnies du nourrisson et du jeune enfant** sont très souvent liées à une mauvaise adaptation éducative de la part des parents : conditionnement anormal à l'endormissement (rituel du coucher), prise alimentaire nocturne, insuffisance de limites. Certains troubles correspondent à des comportements non pathologiques. La peur du noir et le désir de dormir avec les parents sont habituels chez le jeune enfant et transitoires.

Parfois, des causes médicales peuvent expliquer ces insomnies. Certaines sont bénignes : coliques du nourrisson, erreurs alimentaires. D'autres méritent d'être diagnostiquées : rhinite et asthme, diabète (énurésie secondaire chez un enfant antérieurement continent).

Certains enfants ont une insomnie idiopathique durable. Ce type d'insomnie pédiatrique a des liens avec le déficit d'attention-hyperactivité ou avec un tempérament capricieux.

Les **insomnies du grand enfant et de l'adolescent** correspondent généralement à un syndrome de retard de phase. Ce trouble du sommeil est la conséquence d'un coucher et d'un lever trop tardifs. Il est conditionné par des facteurs environnementaux et sociaux (activités

scolaires et parascolaires, pression scolaire, utilisation excessive des tablettes, ordinateurs, portables, diminution de la surveillance parentale). Des études récentes ont confirmé que les adolescents dorment moins profondément (baisse de la qualité et de la quantité du sommeil).

Il convient de dépister également à ces âges des symptômes de dépression.

Hypersomnies

L'**hypersomnie idiopathique** survient après l'âge de 10 ans. Elle se caractérise par une somnolence diurne excessive sans attaque de sommeil ni accès de cataplexie, sans hallucinations hypnagogiques (hallucinations visuelles et auditives à l'endormissement) ni paralysie du sommeil.

Ces caractéristiques sont en revanche présentes au cours de la **narcolepsie**, survenant chez des enfants habituellement plus âgés.

Il convient de rechercher chez ces enfants des signes cliniques de SAOS ou encore des prises de toxiques, causes organiques susceptibles d'expliquer des troubles de vigilance à l'éveil.

2. Parasomnies

Les **cauchemars** surviennent chez l'enfant âgé de 3 à 6 ans, durant le sommeil paradoxal. L'enfant est réveillé par des rêves angoissants. Il n'y a pas d'amnésie au décours.

Les **terreurs nocturnes** surviennent chez l'enfant prépubère, avec un réveil brutal quelques heures après l'endormissement. L'enfant est retrouvé en train de crier, avec une peur intense non apaisée par les parents. Il a une amnésie totale de l'épisode le lendemain matin.

Le **somnambulisme** survient le plus souvent chez le garçon âgé de 7 à 12 ans, au cours de la première moitié de nuit. L'enfant se lève et déambule, a parfois une activité plus complexe toujours identique, puis se recouche. Il a une amnésie totale de l'épisode le lendemain matin.

Il convient également d'évoquer dans ce contexte l'éventualité d'une épilepsie focale (frontale, temporale) ou une prise de toxiques en cas de présentation atypique ou de survenue durant l'éveil.

Insomnies : mauvaise adaptation éducative parentale chez le nourrisson et le jeune enfant, syndrome de retard de phase chez le grand enfant et l'adolescent.
Parasomnies : cauchemars, terreurs nocturnes, somnambulisme.
Ne pas méconnaître une cause organique.

II. Syndrome d'apnées obstructives du sommeil de l'enfant

A. Généralités

1. Données physiopathologiques

Modifications physiologiques de la respiration au cours du sommeil

La respiration étant moins efficace pendant le sommeil, on observe une augmentation physiologique d'environ 5 à 10 mm Hg du CO_2 et une diminution d'environ 2 à 3 % de la SpO_2 pendant le sommeil chez le sujet sain.

Évolution du tissu lymphoïde adéno-amygdalien au cours de l'enfance

Les infections récidivantes des voies aériennes sont associées à une hypertrophie progressive des tissus lymphoïdes des VAS que sont les végétations adénoïdes, les amygdales palatines et linguales.

L'hypertrophie des tissus lymphoïdes culmine entre les âges de 3 et 6 ans, ce qui explique le pic de fréquence du SAOS à cet âge.

Cette obstruction est aggravée en cas d'obésité ou d'anomalie anatomique associée, comme un micro- ou rétrognatisme ou toute autre malformation maxillo-faciale qui réduit le calibre aérien.

2. Conséquences du SAOS

La **morbidité neurocognitive** est la conséquence la plus fréquente et la plus sévère du SAOS. Elle se traduit par une hyperactivité, une irritabilité, voire un déficit d'attention-hyperactivité (TDAH). L'agitation, un défaut de concentration ou de mémoire sont souvent au premier plan et peuvent être responsables de difficultés ou d'un retard scolaire. En effet, les épisodes répétés d'apnées ou d'hypopnées sont responsables de réveils et microréveils, entraînant une fragmentation et une mauvaise qualité du sommeil. Ainsi, il est important de rechercher un SAOS chez tout enfant ayant un TDAH. Une amélioration des troubles neurocognitifs est observée après traitement du SAOS dans la très grande majorité des cas.

La **morbidité cardiovasculaire** est moins importante que chez l'adulte. Les épisodes répétés d'obstruction des voies aériennes sont associés à une hyperactivation sympathique avec augmentation de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle.

La **morbidité métabolique** consiste en une dysrégulation du système glucidique et lipidique.

Ces perturbations sont très variables d'un enfant à l'autre. Une susceptibilité spécifique liée à l'âge, au terrain, à la durée et l'importance du SAOS, peut expliquer ces différences.

B. Diagnostic

1. Enquête clinique

Anamnèse

Le SAOS est associé à des **signes cliniques** nocturnes et diurnes dont la présence et la sévérité sont variables (tableau 62.2).

Tableau 62.2. Signes évocateurs d'un SAOS (d'après « Amygdalectomie de l'enfant », recommandation pour la pratique clinique, SFORL 2009–2010).

Signes nocturnes	Signes à l'éveil
Ronflement Pauses respiratoires Sueurs Nycturie Sommeil agité Parasomnie Position anormale pendant le sommeil (tête en hyperextension)	Difficultés de réveil Irritabilité, hyperactivité, troubles de l'attention et de la mémoire Asthénie, somnolence diurne (hypersomnie) Céphalées, vomissements Anorexie au petit déjeuner Respiration buccale Troubles de la croissance (tardifs)

Aucun signe clinique n'est spécifique ou pathognomonique du SAOS et aucune association de signes, même si on y intègre l'examen physique, n'est suffisamment informative pour poser ou infirmer le diagnostic de SAOS chez l'enfant.

Il est important de réaliser un recueil d'informations le plus complet possible afin de contrôler au mieux les modifications cliniques observées sous traitement.

Un **terrain à risque** doit être systématiquement recherché :

- obésité ;
- anomalie orthodontique ;
- pathologie associée à une malformation ou déformation maxillo-faciale ou des VAS rétrécissant les voies aériennes : cranio-facio-sténose, achondroplasie, hypoplasie ou microsomie faciale, syndrome de Pierre Robin, mucopolysaccharidose, trisomie 21, ou syndrome de Prader-Willi.

Examen physique

Il est indispensable mais est insuffisant pour poser le diagnostic de SAOS.

Cet examen doit être fait par un médecin ORL qui analyse les fosses nasales à la recherche d'une hypertrophie adénoïdienne, le pharynx à la recherche d'une hypertrophie amygdalienne, et d'éventuelles anomalies ou malformations associées des VAS. L'examen recherche une malposition dentaire ou une anomalie maxillo-faciale.

2. Enquête paraclinique

Polysomnographie

La polysomnographie est le test de référence pour le diagnostic des SAOS de l'enfant.

Elle n'est en aucun cas systématique. Elle est définie par la HAS comme comportant l'enregistrement des six signaux de quantification des stades du sommeil (au minimum trois EEG, deux EOG, un EMG mentonnier), auquel sont ajoutés les signaux de la respiration et des échanges gazeux : débit aérien naso-buccal avec le ronflement, mouvements thoraco-abdominaux, position, actigraphie, oxymétrie de pouls et gaz carbonique transcutané.

Elle est également indiquée pour le dépistage d'un SAOS dans certaines pathologies de la tête et du cou (malformations) et maladies génétiques entraînant des anomalies des voies aériennes supérieures (par exemple, trisomie 21).

Elle se justifie lors d'un SAOS potentiellement lié à une hypertrophie amygdalienne lorsque :

- l'amygdalectomie risque de ne pas être suffisante pour corriger le trouble obstructif du sommeil : existence d'une pathologie associée (obésité morbide, anomalie craniofaciale ou des VAS, maladie neuromusculaire) ;
- il y a discordance entre l'examen clinique et les troubles respiratoires : obstacle amygdalien ou adénoïdien cliniquement modeste ;
- il existe un risque opératoire élevé : troubles de l'hémostase, hypertension artérielle.

Cet examen se déroule la nuit dans une chambre-laboratoire d'un centre des troubles du sommeil. La polysomnographie peut éventuellement être réalisée à domicile ou pendant une sieste dans la journée chez le jeune nourrisson.

La sévérité du SAOS est évaluée sur **l'IAH** (index d'apnées-hypopnées) :

- IAH < 1,5/h : absence de SAOS ;
- IAH entre 1,5 et 5/h : SAOS modéré ;
- IAH ≥ 5/h : SAOS sévère.

Aucun autre paramètre ne rentre actuellement en ligne de compte pour quantifier la sévérité du SAOS : index de fragmentation du sommeil, réveils et microréveils, limitations de débits, efforts respiratoires, qualité et organisation du sommeil.

Il n'y a par ailleurs pas de corrélation entre le volume des amygdales noté à l'examen, l'importance des signes cliniques, et les résultats de la polysomnographie.

En l'absence d'accès simple à une polysomnographie, la réalisation d'une **polygraphie respiratoire** est possible lorsqu'elle est réalisée et interprétée par une équipe spécialisée.

Elle est définie par la HAS comme comportant au minimum cinq signaux enregistrés, dont le débit aérien naso-buccal, les mouvements respiratoires thoraco-abdominaux, l'oxymétrie, la fréquence cardiaque ou l'ECG, et la position corporelle.

Examens radiologiques

La radiographie de cavum peut confirmer une hypertrophie adénoïdienne et/ou amygdalienne. Elle n'est pas systématique ; son but étant de dépister une pathologie associée.

L'examen tomodensitométrique n'a pas d'indication dans le SAOS typique de l'enfant (Tableau 62.3).

Tableau 62.3. SAOS typique de l'enfant.

Prévalence	1–4 %
Âge	3–5 ans
Physiopathologie	Hypertrophie (isolée) des amygdales ± végétations adénoïdes
Sévérité	Modérée
Évolution	Amélioration spontanée dans 30–50 % cas
Facteurs de risque	Obésité Terrain allergique
Diagnostic	Interrogatoire + examen clinique Pas de polysomnographie
Conséquences	Dysfonction neurocognitive Stress cardiovasculaire Syndrome métabolique
Traitement	Adéno-amygdalectomie

C. Prise en charge

1. Adéno-amygdalectomie

L'adéno-amygdalectomie est le traitement de première intention d'un SAOS modéré à sévère chez l'enfant âgé de plus de 3 ans. Un SAOS est une contre-indication à une chirurgie ambulatoire.

En l'absence de pathologie ou de comorbidité associée comme une obésité, elle permet la correction totale de l'obstruction dans environ 70 % des cas.

2. Traitement anti-inflammatoire local

L'association d'un corticoïde nasal et d'un antileucotriène pendant 3 mois a montré son efficacité pour corriger un SAOS résiduel modéré persistant après adéno-amygdalectomie.

3. Particularités thérapeutiques chez l'enfant avec comorbidités

Une prise en charge multidisciplinaire spécialisée est nécessaire.

Par exemple, la prise en charge du SAOS chez l'enfant obèse (en premier lieu adéno-amygdalectomie après polysomnographie) doit être associée à un contrôle du poids, bien qu'en pratique la perte de poids soit rarement obtenue.

La **pression positive continue** (PPC) est le traitement de choix du SAOS sévère persistant après la chirurgie ORL. Elle consiste en la délivrance d'une pression positive pendant tout le cycle respiratoire par un masque nasal, facial ou par des canules nasales en fonction de l'âge, de la tolérance, et de la morphologie faciale. Sa mise en route relève d'un centre spécialisé.

Un **traitement orthodontique** est indiqué lorsqu'il existe une malposition ou une anomalie orthodontique. Selon les cas, il est réalisé soit isolément, soit associé à une adéno-amygdalectomie.

La **neurochirurgie**, ou la chirurgie ORL et/ou maxillo-faciale sont réservées à des cas bien particuliers.

Références

Thirion, M., Challamel, M.-J., 1999. Le sommeil, le rêve et l'enfant. Albin Michel, Paris.

	Amygdalectomie avec ou sans adénoïdectomie chez l'enfant ou l'adolescent. HAS, 2012. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-05/amydalectomie_avec_ou_sans_adenoidectomie_chez_lenfant_ou_ladolescent_moins_de_18_ans_-_note_de_problematique.pdf
	Place et conditions de réalisation de la polysomnographie et de la polygraphie respiratoire dans les troubles du sommeil. HAS, 2012. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-06/place_et_conditions_de_realisation_de_la_polysomnographie_et_de_la_polygraphie_respiratoire_dans_les_troubles_du_sommeil_-_texte_court_2012-06-01_11-49-57_313.pdf

Amygdalectomie avec ou sans adénoïdectomie chez l'enfant ou l'adolescent. HAS, 2012. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-05/amydalectomie_avec_ou_sans_adenoidectomie_chez_lenfant_ou_ladolescent_moins_de_18_ans_-_note_de_problematique.pdf

Place et conditions de réalisation de la polysomnographie et de la polygraphie respiratoire dans les troubles du sommeil. HAS, 2012. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-06/place_et_conditions_de_realisation_de_la_polysomnographie_et_de_la_polygraphie_respiratoire_dans_les_troubles_du_sommeil_-_texte_court_2012-06-01_11-49-57_313.pdf

CHAPITRE

63

Bronchopneumopathie chronique obstructive

Item et objectifs du CNCI

Item 205 – UE 7 – Bronchopneumopathie chronique obstructive chez l'adulte et l'enfant

- Diagnostiquer une bronchopneumopathie chronique obstructive.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

Avant de commencer…

Il n'y a pas de définition consensuelle d'une « BPCO » de l'enfant, contrairement à l'adulte.

Sous cet item, pourraient en théorie être concernées :

- la mucoviscidose, sous ses aspects cliniques (voir chapitre 64);
- les autres pathologies avec obstruction fonctionnelle fixée : dysplasie bronchopulmonaire du prématuré, dyskinésie ciliaire primitive, séquelles d'infection (bronchiolites oblitérantes), complications des déficits immunitaires.

La mucoviscidose est à connaître. Un chapitre spécifique lui est consacré.
Les autres pathologies sont du domaine de la spécialisation, voire de l'ultraspécialisation. Il n'y a donc pas lieu de connaître les spécificités de chacune d'entre elles.

I. Diagnostic d'une BPCO

A. Définitions

Il n'y a pas de définition consensuelle d'une « BPCO » de l'enfant.
Les BPCO de l'enfant sont caractérisées par l'installation d'une obstruction des voies aériennes, non réversible après inhalation d'un bronchodilatateur.

Les définitions de l'adulte s'appliquent. Un diagnostic de BPCO doit être évoqué chez tout patient présentant des symptômes de toux, d'expectoration ou de dyspnée et/ou des antécédents d'exposition à des facteurs de risque pour cette maladie. Le diagnostic est confirmé par la spirométrie. La mesure d'un VEMS inférieur à 80 % des valeurs prédites, après

bronchodilatateur, associée à un rapport VEMS/CVF < 70 % confirme la présence d'un trouble obstructif incomplètement réversible.

Avant l'âge de 6 ans, le VEMS est peu reproductible.
À partir de l'âge de 6 ans, une mesure du VEMS est possible.

B. Symptômes orientant vers une BPCO

Signes pneumologiques :

- dyspnée, notamment à l'effort ;
- toux grasse récurrente, avec ou sans expectoration ;
- déformation thoracique, notamment thorax en carène ;
- hippocratisme digital ;
- râles bronchiques bilatéraux à l'auscultation.

Autres :

- ralentissement (ou cassure) de la croissance staturo-pondérale ;
- ± signes spécifiques de chaque pathologie.

C. Conduite diagnostique générale

Le diagnostic étiologique est basé sur l'analyse des antécédents, sur un examen clinique complet, et sur le résultat des examens complémentaires (tableau 63.1).

Tableau 63.1. Principaux arguments diagnostiques des BPCO de l'enfant.

Diagnostic	Antécédents évocateurs	Signes cliniques évocateurs	Examens complémentaires déterminants
Dysplasie bronchopulmonaire	Longue période d'O_2 après la naissance (au moins jusqu'au terme corrigé de 36 SA)	*Wheezing*	TDM thoracique : aspect en mosaïque + triangles sous-pleuraux + bandes de fibrose
Mucoviscidose	Autres cas familiaux	Bronchorrhée Retard pondéral Diarrhée chronique graisseuse	Test de la sueur positif
Déficit immunitaire humoral	Autres cas familiaux Infections bactériennes répétées (ORL, pulmonaires, cutanées)	Bronchorrhée	Dosage pondéral Ig : hypo-IgG ou agammaglobulinémie Sérologies vaccinales : absence de réponse
Dyskinésie ciliaire primitive	Autres cas familiaux Infections ORL répétées Stérilité	Bronchorrhée Polypes nasaux Surdité de transmission	Biopsie ciliaire (nasale ou bronchique) : absence de battement + structure anormale en microscopie électronique
Séquelles d'infection virale (bronchiolite oblitérante)	Infection virale sévère	*Wheezing*	TDM thoracique : aspect en mosaïque + atteinte bronchique

Examens complémentaires indispensables :

- radiographie de thorax, le plus souvent complétée par un scanner thoracique ;
- épreuves fonctionnelles respiratoires, qui confirment l'obstruction non réversible des voies aériennes ;

- test de la sueur (même si dépistage néonatal réalisé car 3–3,5 % de faux négatifs);
- recherche de déficit immunitaire humoral : NFS, dosage pondéral des immunoglobulines et sérologies vaccinales (voir chapitre 26).

Examens complémentaires fréquemment utiles :
- endoscopie bronchique avec biopsie pour étude ciliaire en microscopie optique (battement) et en microscopie électronique (structure);
- échographie cardiaque.

II. Prise en charge

A. Prise en charge symptomatique

La prise en charge d'une BPCO est avant tout symptomatique.

Elle associe de façon variable selon les causes :
- une kinésithérapie respiratoire régulière, en cas d'encombrement bronchique;
- une antibiothérapie lors des exacerbations infectieuses, adaptée aux bactéries identifiées sur un examen bactériologique des expectorations;
- parfois, une antibiothérapie préventive au long cours;
- une prévention anti-infectieuse optimale : le calendrier vaccinal recommandé pour tous les enfants est complété par le vaccin pneumococcique polysaccharidique (Pneumo 23®) après l'âge de 2 ans, et par une vaccination antigrippale annuelle;
- une corticothérapie inhalée en cas d'hyperréactivité bronchique associée;
- une oxygénothérapie au long cours, adaptée grâce à des enregistrements continus de la saturation en oxygène.

Chez un nourrisson, par exemple atteint de dysplasie bronchopulmonaire, l'oxygénothérapie est indiquée de façon formelle si la SpO_2 moyenne est < 93 % pendant le sommeil ou à l'éveil; ou si le temps de sommeil passé avec une SpO_2 < 90 % est supérieur à 5 %; ou s'il existe une hypertension pulmonaire. Chez l'enfant âgé de plus de 2 ans, par exemple atteint de mucoviscidose, l'oxygénothérapie est indiquée si : la SpO_2 moyenne pendant le sommeil est < 90 %; ou si le temps de sommeil passé avec une SpO_2 < 90 % est supérieur à 10 %; ou s'il existe une hypertension pulmonaire (GRAPP, 2012).

B. Prise en charge étiologique

La prise en charge détaillée de la mucoviscidose est exposée dans le chapitre 64.

Les autres pathologies avec obstruction fonctionnelle fixée relèvent d'une prise en charge spécialisée, sortant du domaine du deuxième cycle.

Références



Recommandations sur l'oxygénothérapie chez l'enfant. GRAPP, 2012.
http://www.sp2a.fr/pdf/documents/recommandations-GRAPP-long.pdf

Recommandations sur l'oxygénothérapie chez l'enfant. GRAPP, 2012. http://www.sp2a.fr/pdf/documents/recommandations-GRAPP-long.pdf

CHAPITRE
64
Mucoviscidose

Items et objectifs du CNCI

Item 43 – UE 2 – Problèmes posés par les maladies génétiques, à propos d'une maladie génique : la mucoviscidose

- Expliquer les bases du conseil génétique, les possibilités de diagnostic prénatal (modalités et options de prise en charge dans le cadre d'une maladie d'une particulière gravité).
- Expliquer les problèmes liés à la maladie et les retentissements de l'arrivée d'un enfant souffrant de maladie génétique sur le couple et la famille.

Item 205 – UE 7 – Bronchopneumopathie chronique obstructive chez l'adulte et l'enfant

- Diagnostiquer une bronchopneumopathie chronique obstructive.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

Avant de commencer…

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies génétiques autosomiques récessives létales dans la population caucasienne. Elle est due à des mutations du gène *CFTR*, dont la plus fréquente en France est F508del.

Le dépistage néonatal généralisé en France est réalisé à J3 de vie sur papier buvard. En l'absence de dépistage, le diagnostic postnatal est retardé, car les manifestations cliniques (principalement pulmonaires et digestives) sont variées et peu spécifiques.
Le test de la sueur est l'examen diagnostique de référence. Il doit être confirmé par la mise en évidence d'une mutation pathogène associée à la mucoviscidose sur chaque allèle.

La mucoviscidose est une maladie chronique d'aggravation progressive avec l'âge, qui met en jeu le pronostic vital. Le suivi multidisciplinaire est assuré dans des centres spécialisés.
La prise en charge thérapeutique repose avant tout sur une kinésithérapie respiratoire quotidienne et le traitement des surinfections bronchopulmonaires, le recours aux extraits pancréatiques gastroprotégés et aux vitamines liposolubles ainsi que sur des recommandations nutritionnelles.

I. Pour bien comprendre

A. Épidémiologie

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies génétiques autosomiques récessives létales dans la population caucasienne.

En France, sa fréquence est de 1/4 700 naissances et la proportion des sujets hétérozygotes porteurs sains estimée à 1/34.

Le suivi multidisciplinaire est assuré dans des centres spécialisés appelés CRCM (centre de ressources et de compétences pour la mucoviscidose).

La survie des patients s'est considérablement améliorée puisque l'on considère que la médiane de survie d'un patient né en 2010 est de l'ordre de 50 ans.

B. Rappels de génétique et physiopathologie

Cette affection est due à des **mutations du gène *CFTR*** (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*), gène situé sur le bras long du chromosome 7, codant une protéine transmembranaire intervenant dans la régulation du transport transépithélial des ions chlorure (Cl^-).

L'absence ou la dysfonction de la protéine CFTR entraîne alors un défaut du transport du Cl^- et une augmentation de la réabsorption de sel et d'eau. Il en résulte notamment au niveau de l'épithélium bronchique, une réduction du liquide de surface bronchique, altérant la clairance mucociliaire.

Il s'agit donc d'une exocrinopathie généralisée, touchant les glandes séreuses et les glandes à sécrétion muqueuse qui entraîne une accumulation de sécrétions visqueuses et déshydratées. Ce « mucus visqueux » (d'où le nom de mucoviscidose) obstrue différents sites de l'organisme, notamment l'appareil respiratoire, le tube digestif et ses annexes (pancréas, voies biliaires et foie), les glandes sudoripares et le tractus génital.

Plus de 2 000 mutations ont été identifiées à ce jour. Elles peuvent être soit identiques sur les deux allèles (homozygotie) soit différentes (hétérozygotie composite).

En France, la mutation la plus fréquente (environ 70 % des cas) conduit à la délétion du 508e acide aminé (phénylalanine), appelée F508del.

1/4 700 naissances, transmission autosomique récessive, hétérozygotie 1/34, gène *CFTR*, F508del.

II. Diagnostiquer une mucoviscidose

A. Quand évoquer le diagnostic ?

1. Diagnostic anténatal ciblé

Généralités

Au cours d'une grossesse, le diagnostic peut être recherché en cas de :

- découverte de signes échographiques évocateurs dans le cadre d'une surveillance systématique anténatale ;
- enfant du couple atteint de mucoviscidose ou identification d'un couple à risque 1/4 dans un contexte familial.

Un diagnostic anténatal de mucoviscidose peut motiver une demande d'interruption médicale de grossesse, au titre de « maladie d'une particulière gravité et incurable au moment du diagnostic ».

Comme dans toute démarche de diagnostic anténatal, les parents doivent avoir reçu une information claire, objective, complète et adaptée à leur compréhension.

On doit évaluer avec eux le rapport bénéfices/risques du diagnostic anténatal (risque de fausse couche iatrogène de 0,5 % en cas d'amniocentèse, 1 % en cas de biopsie de trophoblaste).

Suspicion échographique anténatale en l'absence d'histoire familiale

Les **anomalies échographiques** faisant évoquer le diagnostic sont :

- une hyperéchogénicité intestinale ;
- une dilatation digestive ;
- une non-visualisation de la vésicule biliaire ;
- des images évoquant une péritonite méconiale.

La conduite diagnostique consiste à réaliser une **étude génétique chez les deux parents**, avec tracé de l'arbre généalogique et recherche des mutations les plus fréquentes en fonction de l'origine géographique ou ethnique des parents après information éclairée en consultation et consentement signé de chacun des deux parents.

Si les deux parents sont hétérozygotes, le risque très élevé d'atteinte fœtale conduit à proposer un diagnostic prénatal.

Si aucun des deux parents n'est porteur des mutations fréquentes, le couple peut être rassuré, le risque résiduel que le fœtus soit atteint de mucoviscidose étant établi en fonction des signes échographiques et de la sensibilité de la recherche génétique dans la population d'origine des parents.

En revanche, si l'un des deux parents est hétérozygote pour une mutation fréquente, il existe un risque élevé (environ 20 %) que l'autre parent soit porteur d'une mutation rare, ce qui justifie le recours au séquençage complet du gène chez ce dernier.

Si une mutation rare est identifiée, un diagnostic prénatal est proposé. Si aucune mutation n'est identifiée, le couple peut être rassuré.

Le recours à la recherche génétique préalable chez le fœtus est discuté avec les parents, en fonction du contexte obstétrical. En effet, si le fœtus n'est pas porteur de la mutation fréquente, il est alors considéré non atteint de la maladie. Si le fœtus est porteur, l'étude complète du gène chez lui ou l'autre parent est nécessaire.

Histoire familiale (situation de conseil génétique)

Un **conseil génétique** se justifie notamment dans les situations suivantes :

- antécédent de mucoviscidose chez un enfant du couple (les deux parents, sains, sont obligatoirement hétérozygotes) ;
- situation d'hétérozygotie connue chez l'un des deux parents (recherche d'une mutation fréquente chez l'autre parent) ;
- couples ayant des apparentés proches avec enfant atteint (recherche d'hétérozygotie chez les deux parents).

Lorsque les mutations parentales sont identifiées, elles sont recherchées chez le fœtus sur une biopsie de trophoblaste dès 12 SA.

Dans la situation rare d'un premier enfant avec mucoviscidose et de mutations non identifiées, des dosages biologiques (immunoenzymes intestinales, PAL et γGT, leucine aminopeptidase) par amniocentèse au terme de 18 SA apportent des arguments diagnostiques (situation de plus en plus rare).

Diagnostic anténatal = ciblé : signes évocateurs échographiques, conseil génétique.
Recours à la biologie moléculaire selon le contexte.

2. Dépistage néonatal

Le dépistage néonatal pour la mucoviscidose est généralisé en France depuis 2002 (fig. 64.1). L'intérêt de ce dépistage réside dans la prise en charge précoce des manifestations pulmonaires et digestives de la mucoviscidose, semblant ralentir l'évolution de la maladie, et améliorer son pronostic en termes de survie.

Le dépistage est réalisé à partir du sang recueilli à J3 de vie sur papier buvard (test de Guthrie), après recueil du consentement signé des parents (pour la recherche génétique éventuelle).
Il repose sur le **dosage de la trypsine immunoréactive (TIR)**, enzyme pancréatique dont un taux élevé reflète une souffrance pancréatique, suivi d'un **diagnostic moléculaire** à la recherche des 29 mutations du gène CFTR les plus fréquentes dans la population française en cas de résultat élevé.
En cas de mutation identifiée sur au moins un allèle, l'enfant est convoqué au CRCM régional pour confirmation diagnostique par un test de la sueur. En l'absence de mutation retrouvée, l'enfant ne sera convoqué au CRCM que si un nouveau dosage de TIR prélevé à 3 semaines reste élevé.

Ce mode de dépistage est assez sensible mais peu spécifique (4 enfants sur 5 convoqués au CRCM suite à un dépistage positif n'ont pas la mucoviscidose). Le taux de faux négatifs du dépistage (= proportion d'enfants avec mucoviscidose et non reconnus par le dépistage néonatal) est entre 3 et 3,5 %.

Dépistage néonatal = généralisé : TIR à J3 de vie ± biologie moléculaire.

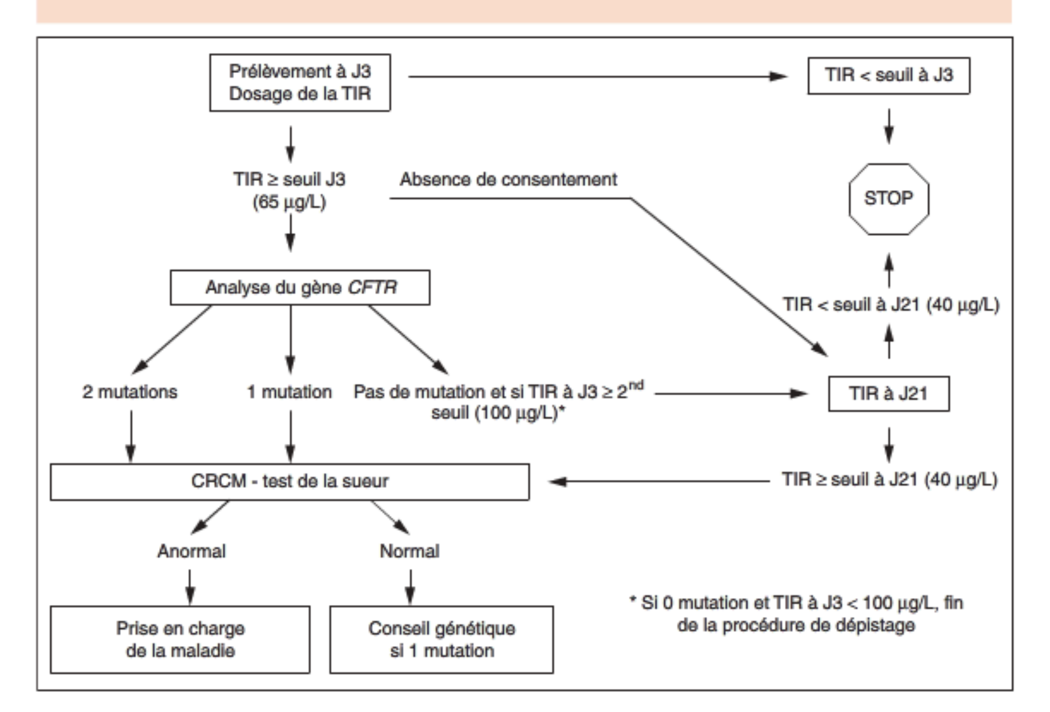


Fig. 64.1. Algorithme du dépistage néonatal de la mucoviscidose (HAS, 2009).

3. Diagnostic chez l'enfant sur des manifestations cliniques évocatrices

Généralités

Malgré la mise en place du dépistage, il faut garder à l'esprit que le diagnostic de mucoviscidose peut aussi être fait sur des symptômes au cours de l'enfance, voire à l'âge adulte (enfants nés dans un pays sans dépistage néonatal, ou faux négatif du dépistage néonatal).

Il faut de ce fait évoquer systématiquement cette pathologie dans certains contextes, particulièrement chez un nourrisson avec des symptômes respiratoires récurrents, notamment s'ils s'accompagnent d'une cassure de la courbe staturo-pondérale.

Manifestations respiratoires et infectieuses

Elles dominent le tableau clinique chez l'enfant. Elles sont responsables de 90 % de la morbidité et de la mortalité et conditionnent ainsi le pronostic et la qualité de vie.

Près de 75 % des nourrissons ayant une mucoviscidose sont symptomatiques dès la 1re année de vie :

- bronchiolites récidivantes, bronchites « asthmatiformes » ;
- encombrement bronchique persistant.

L'évolution est marquée chez l'enfant plus grand par l'**évolution vers la bronchopathie chronique** :

- toux chronique avec bronchorrhée permanente ;
- exacerbations récurrentes avec expectorations mucopurulentes, pendant lesquelles la toux se majore, les crachats se modifient (augmentation du volume et de leur viscosité), la tolérance à l'effort diminue et l'appétit s'altère ;
- dilatations des bronches (fig. 64.2) et leurs complications (notamment hémoptysie) ;
- distension thoracique majeure, avec emphysème, et risque de pneumothorax ;
- syndrome obstructif d'aggravation progressive aux EFR (diminution du VEMS et du débit expiratoire maximal 25–75 %), non réversible après inhalation d'un bronchodilatateur. Il est plus tardivement associé à un syndrome restrictif (diminution de la capacité vitale fonctionnelle, de la capacité pulmonaire totale) et une distension pulmonaire (augmentation du volume résiduel) ;
- insuffisance respiratoire chronique, s'associant initialement à une hypoxie nocturne puis diurne, une dyspnée d'effort puis permanente, et se décompensant tardivement avec une hypercapnie et une hypertension pulmonaire.

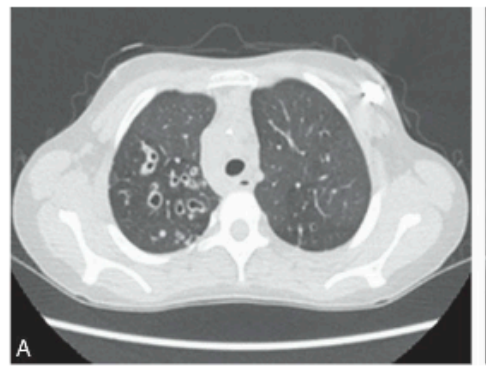




Fig. 64.2. Scanner pulmonaire d'un enfant ayant une mucoviscidose.
A. TDM coupe axiale montrant des dilatations bronchiques du lobe supérieur droit. **B.** TDM coupe axiale montrant des impactions mucoïdes et des dilatations des bronches cylindriques et sacculaires.

La **colonisation bactérienne chronique** des sécrétions bronchiques a lieu dès les premiers jours de vie. Il s'agit d'un signe cardinal de la maladie. Elle doit être dépistée régulièrement par examen cytobactériologique des crachats (ECBC), recueilli au cours d'une expectoration profonde ou d'un crachat induit si l'enfant n'est pas sécrétant. Les germes retrouvés en général initialement sont *Haemophilus influenzae* et *S. aureus*.

La colonisation à *Pseudomonas aeruginosa* représente un tournant évolutif péjoratif de la maladie. La primo-colonisation correspond au premier isolement de *P. aeruginosa* dans l'arbre bronchique, sans signes directs (signes cliniques) ou indirects (anticorps spécifiques) d'infection. La colonisation chronique correspond à la présence de *P. aeruginosa* dans l'arbre bronchique pendant au moins 6 mois, attestée par au moins trois cultures positives à au moins 1 mois d'intervalle, sans signes directs d'infection.

Des infections mycobactériennes (*Mycobacterium abscessus* ou *M. avium*), aspergillaires (avec des manifestations immunoallergiques, notamment dans le cadre d'une aspergillose bronchopulmonaire allergique) peuvent également survenir.

Manifestations digestives

Le nouveau-né peut présenter :

- un iléus méconial : syndrome occlusif, retard d'élimination du méconium ;
- un ictère cholestatique rétentionnel.

Les manifestations digestives chez le nourrisson et l'enfant associent :

- une **insuffisance pancréatique exocrine** (95 % des nourrissons) :
  - stéatorrhée (diarrhée chronique avec selles graisseuses et nauséabondes, responsable d'une maldigestion des graisses) ;
  - avec pour conséquence (si elle n'est pas compensée), un retard pondéral puis statural et une dénutrition, malgré une hyperphagie initiale ;
- des carences en :
  - vitamines liposolubles A, D, E, K ;
  - oligoéléments du fait d'une malabsorption digestive ;
- une atteinte hépatobiliaire :
  - stéatose hépatique (asymptomatique) ;
  - lithiases biliaires ;
  - cirrhose biliaire multifocale (5–15 % des patients selon les séries), pouvant évoluer vers l'hypertension portale et plus rarement l'insuffisance hépatocellulaire ;
- d'autres atteintes :
  - RGO ;
  - prolapsus rectal ;
  - constipation ± épisodes de subocclusion répétés par obstruction distale du grêle.

La dénutrition est fréquente chez le grand enfant et résulte de l'inadéquation entre les besoins importants liés à l'hypercatabolisme principalement en rapport avec l'insuffisance respiratoire et les infections, mais aussi avec les pertes digestives liées à une mauvaise compensation de la maldigestion et des ingesta souvent insuffisants.

Autres manifestations

D'autres manifestations cliniques sont évocatrices mais plus rares :

- ORL : sinusite maxillaire, polypose nasale ;
- endocriniennes : intolérance au sucre et diabète insulinodépendant ;
- métaboliques : déshydratation aiguë hyponatrémique avec coups de chaleur ;

- génitales : infécondité masculine par atrésie bilatérale des canaux déférents systématique chez le garçon, retard pubertaire, hypofertilité féminine ;
- cardiaques : myocardiopathie non obstructive.

Évoquer la mucoviscidose en cas de « bronchiolites récidivantes » avec cassure pondérale.
Colonisation à *Pseudomonas aeruginosa* = tournant évolutif péjoratif.

B. Comment confirmer le diagnostic ?

1. Test de la sueur

Il constitue l'examen de **confirmation diagnostique de référence**.

L'anomalie fonctionnelle de la protéine CFTR se traduit au niveau de la glande sudoripare par un syndrome de perte de sel, principe de cet examen biologique.

La sueur contient normalement moins de 30 mmol/L de chlorure. Le test est pathologique si la valeur mesurée est supérieure à 60 mmol/L. Le diagnostic de mucoviscidose est affirmé après deux examens positifs.

En cas de valeurs intermédiaires (30–59 mmol/L), il faut répéter ultérieurement le test, s'aider des examens de biologie moléculaire, voire réaliser des mesures électrophysiologiques du transport des ions chlorures en centre spécialisé (mesures de différence de potentiel nasal, courant de court-circuit sur biopsie rectale).

2. Biologie moléculaire

L'étude génétique en biologie moléculaire est le **complément** nécessaire du test de la sueur.

Elle a pour objectif de déterminer le génotype chez le patient : tout d'abord recherche de mutations les plus fréquentes, puis étude plus extensive si besoin.

Le sujet malade est soit homozygote pour la même mutation, soit hétérozygote composite (porteur de deux mutations différentes).

Confirmation diagnostique = test de la sueur (et non la génétique).

III. Principes de prise en charge thérapeutique

A. Généralités

La prise en charge doit être multidisciplinaire, régulière, à vie.

Des centres hospitaliers coordonnent ce suivi spécialisé dans le cadre des CRCM. L'organisation des soins doit se faire au maximum au domicile. La qualité et l'acceptation d'un suivi prolongé reposent sur une collaboration étroite entre le médecin hospitalier référent, le médecin traitant, l'infirmière à domicile, le kinésithérapeute, la diététicienne et le psychologue. Elle permet la mise en place d'un suivi régulier, garant d'une prise en charge de qualité.

L'éducation thérapeutique des parents puis de l'enfant et de l'adolescent est fondamentale, garant de l'autonomie de l'adulte.

Il est recommandé de voir l'enfant en consultation tous les 3 mois et de faire une évaluation paraclinique annuelle.

B. Traitement des principales manifestations

1. Prise en charge respiratoire

La diminution de l'encombrement des voies aériennes est assurée par :

- la **kinésithérapie respiratoire**, systématique ;
- souvent précédée d'**aérosols de mucolytiques** comme la rhDNase (Pulmozyme®) ou de sérum salé hypertonique.

Des recommandations visent à améliorer la qualité de l'environnement respiratoire : hygiène domestique pour diminuer les gîtes bactériens, notamment de pyocyanique, éviction du tabac, réduction de la pression allergénique, mode de garde individuel plutôt que collectif pour éviter au mieux les viroses respiratoires pendant la 1re année de vie.

La poursuite d'une activité physique, adaptée aux performances respiratoires est recommandée.

Une oxygénothérapie de longue durée (nocturne ou continue) est indiquée au stade de l'insuffisance respiratoire chronique. On peut y associer éventuellement une ventilation non invasive (VNI) en cas d'hypercapnie > 55 mmHg.

La transplantation pulmonaire est discutée en cas d'insuffisance respiratoire chronique sévère.

2. Prise en charge anti-infectieuse

L'**antibiothérapie** doit être adaptée aux germes isolés sur l'ECBC.

Selon le germe visé, elle peut être orale, inhalée, ou intraveineuse. Les cures antibiotiques durent habituellement 2 à 3 semaines.

La mise à disposition de diffuseurs portables et de sets de perfusion prêts à l'emploi facilite la pratique ambulatoire de l'antibiothérapie intraveineuse.

Le respect du calendrier vaccinal et des **vaccinations ciblées** est essentiel.

Les enfants atteints de mucoviscidose doivent notamment être vaccinés contre la grippe (tous les ans), le pneumocoque (indication au vaccin pneumococcique non conjugué 23-valent après 2 ans), l'hépatite A et éventuellement la varicelle après 1 an (en l'absence d'antécédent clinique).

3. Prise en charge digestive

L'opothérapie pancréatique est la compensation de l'insuffisance pancréatique exocrine par des **extraits pancréatiques gastroprotégés**.

Les gélules d'extraits pancréatiques doivent être prises en début de repas. Les gélules peuvent être ouvertes pour les enfants les plus jeunes, mais ne doivent pas être croquées, la gastroprotection concernant les granules à l'intérieur de la gélule.

Le traitement de l'atteinte hépatobiliaire fait appel à l'acide ursodésoxycholique, composant de la bile.

4. Prise en charge nutritionnelle

Les apports énergétiques totaux doivent être supérieurs aux apports journaliers recommandés pour un enfant sain (120–150 %). L'aide d'un diététicien est précieuse. En cas de défaillance nutritionnelle, il convient de débuter une nutrition entérale.

Une supplémentation en vitamines liposolubles est indispensable (vitamines A, E, D et K), ainsi que des compléments en sodium (notamment en cas de forte chaleur où la déperdition sudorale est maximale). En contexte d'hypersudation (été, sport, fièvre…), la déperdition sodée par la sueur nécessite d'augmenter l'apport sodé de façon systématique.
Le lait ayant un apport protidique et sodé insuffisant, il est nécessaire d'apporter du sel de manière systématique chez le nourrisson avant la diversification (environ 2 mEq/kg par jour en plus du lait). L'apport adéquat peut être contrôlé par ionogramme urinaire.

Prise en charge multidisciplinaire, CRCM.
Kinésithérapie respiratoire systématique, contrôle de l'environnement, activité physique.
Cure d'antibiothérapie adaptée aux germes de l'ECBC, vaccinations.
Extraits pancréatiques gastroprotégés, régime hypercalorique, supplémentation en vitamines liposolubles et en sodium.

C. Autres mesures

- Éducation thérapeutique.
- Soutien psychologique.
- Aide d'associations (par exemple, Vaincre la Mucoviscidose).
- Prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale.
- Mise en place éventuelle d'un PAI (projet d'accueil individualisé).

D. Perspectives thérapeutiques

Ces dernières années, une meilleure compréhension de la physiopathologie de la maladie a permis des avancées thérapeutiques majeures. Ces progrès ont été centrés sur les agents mucomodulateurs, la recherche de voies alternatives de la sécrétion ionique, la thérapie protéique, et la mise au point de nouvelles stratégies anti-infectieuses.

De nouvelles molécules sont en cours de développement et pourraient améliorer considérablement la survie illustrant à quel point la mucoviscidose est l'exemple type de maladie où les avancées en recherche fondamentale conduisent à des applications thérapeutiques directes.
Les thérapies protéiques notamment, agissant sur l'origine moléculaire de la maladie ouvrent des perspectives passionnantes et très encourageantes à l'heure où les politiques nationales de dépistage néonatal mises en place par de nombreux pays permettent une prise en charge très précoce de la maladie.

Références

Sermet-Gaudelus, I., et al., 2012. La mucoviscidose. Arch. Pediatr. 19 (Suppl. 1), S1–S46.

	Le dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose en France : état des lieux et perspectives après 5 ans de fonctionnement. HAS, 2009. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_765713/fr/le-depistage-neonatal-systematique-de-la-mucovsicidose-en-france-etat-des-lieux-et-perspectives-apres-5-ans-de-fonctionnement
	Sermet-Gaudelus I., et al.; au nom du Groupe de travail dépistage de la Fédération des centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose. Recommandations nationales pour la prise en charge du nourrisson dépisté atteint de mucoviscidose. Consensus de la fédération des centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose. Arch Pediatr, 2014 ; 21 : 654–9. http://www.sf-pediatrie.com/sites/default/files/recommandations/cystic_fibrosis_national_french_guidelines_2014.pdf

Le dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose en France : état des lieux et perspectives après 5 ans de fonctionnement. HAS, 2009. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_765713/fr/le-depistage-neonatal-systematique-de-la-mucovsicidose-en-france-etat-des-lieux-et-perspectives-apres-5-ans-de-fonctionnement

Sermet-Gaudelus, I., et al.au nom du Groupe de travail dépistage de la Fédération des centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose, 2014. Recommandations nationales pour la prise en charge du nourrisson dépisté atteint de mucoviscidose. Consensus de la fédération des centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose. Arch. Pediatr. 21, 654–659. http : //www.sf-pediatrie.com/sites/default/files/recommandations/cystic_fibrosis_national_french_guidelines_2014.pdf.

CHAPITRE
65
Hypertension pulmonaire

Item et objectif du CNCI

Item 222 – UE 8 – Hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant

- Diagnostiquer une hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant.

Avant de commencer...

Le principal symptôme de l'hypertension pulmonaire est la dyspnée.
L'hypertension pulmonaire est définie par une élévation de la pression artérielle pulmonaire moyenne au-dessus de 25 mmHg confirmée au cathétérisme cardiaque. Dans certaines situations comme la période néonatale, le diagnostic d'hypertension pulmonaire est fait uniquement en échocardiographie.
Le retentissement de l'hypertension pulmonaire sur le ventricule droit conditionne le pronostic.

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

L'hypertension pulmonaire est définie par une élévation de la pression artérielle pulmonaire moyenne au-dessus de 25 mmHg confirmée au cathétérisme cardiaque. Dans certaines situations cliniques, l'échocardiographie suffit au diagnostic (par exemple la période néonatale).

Chez l'enfant, trois grandes causes sont observées :

- les hypertensions artérielles pulmonaires (HTAP) idiopathiques et l'hypertension artérielle pulmonaire persistante du nouveau-né ;
- les hypertensions artérielles pulmonaires associées aux cardiopathies congénitales ;
- les hypertensions pulmonaires associées aux maladies respiratoires.

B. Physiopathologie

L'hypertension pulmonaire peut être liée :

- à une pathologie vasculaire pulmonaire autonome ;
- à une augmentation du débit sanguin pulmonaire ;
- à une vasoconstriction artériolaire physiologique en cas d'hypoxie.

Dans les HTAP idiopathiques, les vaisseaux pulmonaires sont le siège d'une hypertrophie intimale progressive qui aboutit à leur occlusion progressive et à une raréfaction vasculaire. Il s'agit fréquemment d'une maladie génétique à transmission autosomique dominante à pénétrance variable.

Dans les cardiopathies congénitales, le gradient de pression transpulmonaire (différence entre la pression artérielle pulmonaire moyenne et la pression capillaire pulmonaire moyenne) est égal au produit du débit sanguin pulmonaire et des résistances vasculaires pulmonaires ($\Delta P = Q \times Rp$). Dans les shunts gauche-droite (communications interventriculaire et auriculaire, persistance du canal artériel), le débit pulmonaire est augmenté par le shunt gauche-droite, c'est pourquoi le gradient de pression peut être élevé alors que les résistances vasculaires pulmonaires restent basses. La fermeture du shunt gauche-droite conduit à une normalisation de la pression pulmonaire si elle est faite à temps.

II. Diagnostiquer une hypertension pulmonaire

A. Conduite diagnostique générale

1. Circonstances de découverte

Les circonstances révélatrices sont :

- la dyspnée ;
- la syncope ou lipothymie d'effort ;
- la cyanose ;
- les symptômes en rapport avec la pathologie causale (cardiopathie congénitale ou pathologie respiratoire).

Le diagnostic de l'hypertension pulmonaire clinique peut être fait sur un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire, des signes d'insuffisance cardiaque droite ou en rapport avec la pathologie causale (cyanose, hippocratisme digital, souffle cardiaque).

2. Examens complémentaires

La démarche diagnostique est synthétisée dans la figure 65.1.

Le diagnostic est toujours suspecté sur l'**échocardiographie** qui montre une élévation de la pression dans le ventricule droit (mesure de la vitesse de la fuite tricuspide à plus de 2,8 m/s) voire des signes d'hypertension pulmonaire sévère avec un changement de la géométrie du septum interventriculaire qui s'inverse.

Lorsqu'une maladie pulmonaire n'explique pas l'augmentation des pressions pulmonaires, le **cathétérisme cardiaque** confirme l'hypertension pulmonaire et fournit des informations pronostiques comme la réactivité vasculaire pulmonaire à l'administration de vasodilatateurs tels que le monoxyde d'azote.

3. Appréciation de la gravité

Diagnostic de gravité repose sur :

- l'évaluation de la classe fonctionnelle NYHA ;
- le retentissement sur la croissance staturo-pondérale ;

- les tests fonctionnels : test de marche de 6 minutes ou test d'effort ;
- l'évaluation de la fonction du ventricule droit en échographie ;
- la mesure du NT-proBNP ;
- les mesures hémodynamiques : élévation majeure des résistances vasculaires pulmonaires, bas débit cardiaque.

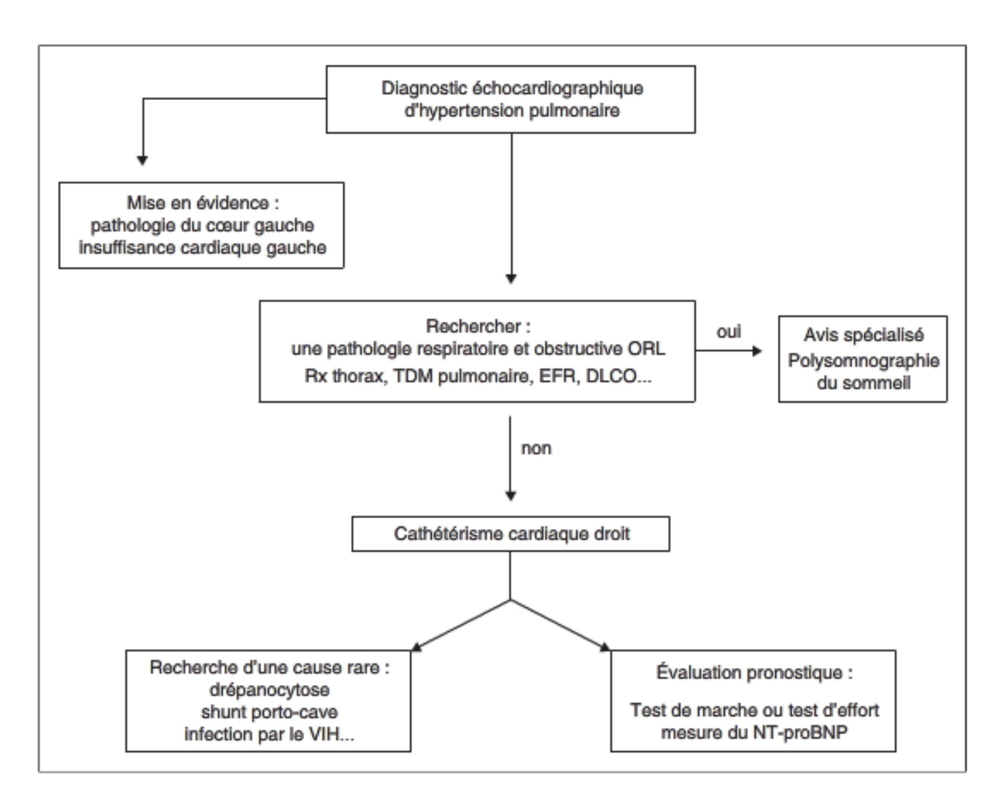


Fig. 65.1. Démarche diagnostique en cas d'hypertension pulmonaire.

B. Points clés sur certaines pathologies

1. Hypertension artérielle pulmonaire idiopathique

Il s'agit d'une maladie rare.

L'âge du diagnostic est variable. Les syncopes sont révélatrices dans 20 % des cas et la dyspnée est quasi constante, l'insuffisance cardiaque droite est rare.

Il est indispensable d'éliminer une cause curable rare comme un shunt portocave congénital avant de conclure au caractère idiopathique.

L'enquête familiale est justifiée pour dépister les apparentés asymptomatiques.

Le pronostic chez l'enfant s'est considérablement amélioré grâce aux traitements spécifiques. Dans les formes terminales, la transplantation pulmonaire est le seul recours.

2. Hypertension artérielle pulmonaire persistante du nouveau-né

Elle complique fréquemment les détresses respiratoires néonatales sévères : infection materno-fœtale en particulier à streptocoques, maladie des membranes hyalines, inhalation méconiale, et pathologies respiratoires des malformations thoraciques (hernie de coupole diaphragmatique).

En dehors de ces situations, elle est rare chez le nouveau-né à terme, mais fréquente chez le prématuré. Elle est réversible dans la plupart des cas.

Sa prise en charge est conjointe avec celle de la pathologie respiratoire qu'elle complique. La prise d'inhibiteurs du recaptage de la sérotonine par la mère serait un facteur de risque d'HTAP néonatale.

3. Hypertension pulmonaire des maladies respiratoires

Elle est rare chez l'enfant.

Les obstructions des voies aériennes supérieures et les apnées du sommeil en sont les principales causes.

Elle ne doit pas être méconnue car traiter l'hypoxie corrige l'hypertension pulmonaire.

4. Hypertension artérielle pulmonaire des cardiopathies congénitales et syndrome d'Eisenmenger

L'hypertension artérielle pulmonaire des cardiopathies congénitales à type de shunt gauche-droite peut être réversible lors de la fermeture du shunt sous réserve que la maladie vasculaire pulmonaire ne soit pas trop évoluée. La fermeture doit être précoce (<1 an) dans les shunts dits post-tricuspides (communication interventriculaire et canal artériel persistant) et peut être différée jusqu'à l'âge adulte dans les shunts prétricuspides (communication interauriculaire).

Quand l'HTAP est très évoluée, les résistances vasculaires pulmonaires deviennent supérieures aux résistances vasculaires systémiques et le shunt s'inverse devenant droite-gauche.

Le syndrome d'Eisenmenger défini par l'inversion du shunt qui devient droite-gauche est l'évolution ultime de ces shunts gauche-droite non corrigés précocement. Le patient est alors cyanosé et il développe les complications de la cyanose chronique et des shunts droite-gauche vrais : polyglobulie secondaire, hyperviscosité, et risque d'abcès du cerveau.

Références

Galiè, N., et al., 2016. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur. Heart J. 37, 67–119.

CHAPITRE

66

Souffle cardiaque

Item et objectif du CNCI

Item 236 – UE 8 – Souffle cardiaque chez l'enfant

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Avant de commencer…

Un souffle cardiaque est très fréquent chez des enfants asymptomatiques. Ce souffle est le plus souvent « innocent » (synonymes : « fonctionnel », « bénin » ou « anorganique ») et résulte de turbulences liées à l'écoulement normal du sang à travers le cœur et les vaisseaux.
Néanmoins, ce souffle est parfois créé par une anomalie morphologique cardiaque le plus souvent congénitale. Il est parfois le seul marqueur d'une cardiopathie pouvant nécessiter une intervention chirurgicale ou un cathétérisme interventionnel.

Ainsi, la conduite à tenir devant un souffle de l'enfant est une situation fréquente mais difficile pour le pédiatre ou le médecin généraliste et nécessite souvent le recours à l'avis spécialisé d'un cardiopédiatre.

Les objectifs de cet item sont : identifier un souffle cardiaque chez l'enfant, réaliser un examen clinique cardiovasculaire du patient, diagnostiquer un souffle cardiaque fonctionnel et un souffle organique, savoir quand orienter vers un spécialiste en cardiopédiatrie, connaître les malformations cardiaques congénitales les plus fréquentes et les grands principes de la prise en charge.

I. Pour bien comprendre

A. Épidémiologie

Les cardiopathies de l'enfant sont le plus souvent congénitales dans les pays développés.

Les atteintes valvulaires acquises, comme le rétrécissement mitral, liées au rhumatisme articulaire aigu ont quasi disparu. Il persiste néanmoins certains foyers d'endémie dans les territoires d'outre-mer ou dans les pays en développement : l'origine géographique est un des éléments à noter lors de l'examen d'un souffle.

L'incidence des cardiopathies congénitales de forme modérée à sévère est de 6 à 8 pour 1 000 naissances. Cette incidence reste relativement stable.

Environ 6500 à 8000 enfants naissent chaque année en France avec une malformation cardiaque congénitale. Les cardiopathies congénitales sont la première cause d'anomalie morphologique congénitale et la première cause de mortalité infantile.

La plupart de ces malformations cardiaques s'expriment par un souffle cardiaque organique découvert le plus souvent au cours du 1er mois de vie ; 95 % d'entre elles sont diagnostiquées avant l'âge de 4 ans.

Toutefois, l'absence de souffle ne suffit pas à écarter le diagnostic de cardiopathie. La recherche d'autres signes d'orientation à l'examen clinique, comme la cyanose, est systématique.

B. Historique

La prise en charge des cardiopathies congénitales a été bouleversée par le développement de la chirurgie cardiaque et du cathétérisme interventionnel.

La première chirurgie cardiaque a été réalisée dans les années 1940, consistant en une ligature d'un canal artériel persistant. La première fermeture de communication inter-atriale par chirurgie cardiaque à cœur ouvert sous circulation extracorporelle a été réalisée dans les années 1950. Puis de multiples techniques chirurgicales ont été développées, permettant de traiter ou de pallier la majorité des cardiopathies congénitales. Parallèlement, il est devenu possible de traiter certaines cardiopathies par voie percutanée. Une dilatation au ballonnet a permis de traiter une sténose valvulaire pulmonaire. Des prothèses autoexpansibles ont été développées pour obturer les shunts comme le canal artériel persistant et la communication inter-atriale. Depuis le début des années 2000, il est désormais possible de remplacer des valves cardiaques par voie percutanée.

Environ 3500 interventions de chirurgie cardiaque congénitale sont réalisées en France chaque année.

C. Types de cardiopathies congénitales

Les malformations cardiaques congénitales les plus fréquentes sont la communication interventriculaire (CIV) (25 %), la communication inter-atriale (10 %), le canal artériel, la sténose pulmonaire, la coarctation aortique (6 %), la tétralogie de Fallot (6 %), le rétrécissement aortique congénital (5 %), le canal atrioventriculaire (4,5 %), la transposition des gros vaisseaux (4,5 %), le tronc artériel commun (1,5 %), le ventricule unique (1,5 %) et le retour veineux pulmonaire anormal total (1,5 %).

De nombreuses autres malformations cardiaques congénitales peuvent être observées avec une fréquence moindre.

Le tableau 66.1 synthétise les principales cardiopathies congénitales avec souffle organique.

D. Apport du diagnostic prénatal

Les progrès de l'échographie fœtale permettent désormais le diagnostic anténatal de la plupart des cardiopathies congénitales.

Ce dépistage anténatal peut parfois conduire à une interruption thérapeutique de grossesse lorsque la cardiopathie est d'une extrême gravité et non accessible à une prise en charge curative (ventricule unique, hypoplasie du cœur gauche…) si la famille le souhaite et après examen de la demande par un comité d'expert au sein d'un centre de diagnostic prénatal.

Pour d'autres malformations cardiaques comme la transposition des gros vaisseaux, le plus souvent létale après la naissance, le diagnostic prénatal a permis d'améliorer le pronostic en permettant une prise en charge adaptée précoce dans une maternité de niveau 3 et à proximité d'un centre de cardiologie pédiatrique.

Néanmoins le diagnostic prénatal n'est malheureusement pas réalisé ou réalisable dans tous les cas. Suivant le type de cardiopathie congénitale, le degré d'expertise et de formation du réseau d'obstétriciens, le diagnostic prénatal n'est effectif que dans 50 à 80 % des cas. Ainsi, le diagnostic de cardiopathie congénitale est souvent encore réalisé en période postnatale chez le nourrisson.

De plus, du fait des caractéristiques de la circulation fœtale avec présence de shunts (foramen ovale et canal artériel), certaines cardiopathies congénitales ne peuvent pas être dépistées en anténatal et peuvent n'être diagnostiquées que très tardivement, parfois à l'âge adulte (communication inter-atriale).

Tableau 66.1. Classification des principales cardiopathies congénitales avec souffle organique.
Fréquence, type de souffle cardiaque et signes fonctionnels des cinq cardiopathies congénitales les plus fréquentes.

Cardiopathie congénitale		Fréquence	Type de souffle cardiaque	Intensité du souffle cardiaque	Symptômes et signes fonctionnels
CIV	Type I	20–25 %	Holosystolique, maximal en parasternal gauche, irradiant en « rayon de roue »	++	0
	Type IIa			++	Shunt G-D
	Type IIb			+	Shunt G-D + HTP
CIA	Petite	8–13 %	Systolique, au foyer pulmonaire	+	0
	Large			++	Shunt G-D, pouls amples
CAP	Petit	6–11 %	Continu, sous-claviculaire gauche	+	0
	Large			++	Shunt G-D ± HTP
T4F	Rose	6 %	Systolique, au foyer pulmonaire	++	0
	Bleue			++	Cyanose réfractaire, hippocratisme digital, dyspnée, *squatting*
SVP	Modérée	7,5– 9 %	Systolique, au foyer pulmonaire	+	0
	Serrée			++	Difficulté aux tétées, dyspnée d'effort
	Critique			+ ou 0	Cyanose réfractaire

CIV = communication interventriculaire ; CIA = communication interauriculaire ; CAP = canal artériel persistant ; T4F = tétralogie de Fallot ; SVP = sténose valvulaire pulmonaire ; HTP = hypertension pulmonaire ; shunt G-D (gauche-droite) : dyspnée d'effort, polypnée, signes de lutte respiratoire, asthénie, sueurs aux tétées, difficultés aux tétées, stagnation ou cassure staturo-pondérale, bronchites à répétition.

E. Physiopathologie chez le nouveau-né

La naissance est marquée par une adaptation cardiocirculatoire transitionnelle :

- suppression brutale de la circulation placentaire ;
- accroissement du débit artériel pulmonaire lié à la diminution des résistances artériolaires pulmonaires fœtales ;

- fermeture progressive des shunts conditionnant l'oxygénation fœtale : canal artériel, foramen ovale inter-atrial ;
- mise en place d'une ventilation pulmonaire par déplissement alvéolaire et résorption du liquide alvéolaire.

La recherche d'un souffle cardiaque en période néonatale doit être systématique et répétée.

Le dépistage d'une cardiopathie congénitale est désormais souvent complété par la réalisation de la mesure de la saturation artérielle périphérique en oxygène.

Chez le nouveau-né, il est banal de percevoir un souffle fonctionnel lié à des turbulences circulatoires pendant l'éjection systolique, rendant compte de la morphologie de l'arbre artériel pulmonaire à cet âge.

Les pressions pulmonaires étant encore élevées durant les premiers jours de vie, les communications anormales (shunts) ne s'expriment souvent qu'après un délai de quelques jours de vie, surtout si elles sont volumineuses.

Les cardiopathies congénitales sont les plus fréquentes des malformations de l'enfant.
Un souffle est parfois le seul signe faisant découvrir une malformation cardiaque congénitale.

II. Orientation diagnostique

A. Sémiologie cardiovasculaire

L'examen clinique en période néonatale et chez le nourrisson permet le diagnostic de la majorité des cardiopathies congénitales. Le souffle est un élément clé du diagnostic.

Néanmoins, l'examen d'un souffle cardiaque de l'enfant s'intègre dans un examen clinique complet. D'autres signes permettront d'orienter vers une cardiopathie congénitale.

Dans certaines cardiopathies, comme dans la transposition des gros vaisseaux, il n'y a pas de souffle et c'est un autre élément de l'examen clinique, comme la cyanose, qui orientera vers le diagnostic.

1. Âge

L'âge de l'enfant est la première information notée. L'orientation diagnostique ne sera pas la même chez un nouveau-né, un nourrisson et un enfant.

Chez le nouveau-né et le nourrisson âgé de moins de 1 an, le souffle est souvent organique.

Chez l'enfant plus âgé, le souffle est souvent fonctionnel.

Chez un **nouveau-né** avec souffle cardiaque et signes associés (cyanose, détresse respiratoire, insuffisance circulatoire), une prise en charge réanimatoire et un avis cardiopédiatrique sont nécessaires en urgence.

En cas de souffle complètement isolé à la sortie de la maternité, une échocardiographie doit idéalement être réalisée avant la sortie ou à défaut avant l'âge de 8 jours.

À l'instar du nouveau-né, la découverte d'un souffle cardiaque même isolé chez le **nourrisson âgé de moins de 1 an**, doit habituellement faire demander un avis cardiopédiatrique avec une échographie cardiaque.

La consultation est urgente en cas de signes évocateurs d'insuffisance cardiaque. Elle peut être en revanche différée en l'absence de signes cliniques évocateurs d'organicité.

La découverte fortuite (aucune symptomatologie fonctionnelle) d'un souffle cardiaque ayant toutes les caractéristiques auscultatoires d'un souffle fonctionnel, chez un **enfant âgé de plus de 1 an** (faible probabilité d'avoir une cardiopathie congénitale non diagnostiquée) permet de retenir très probablement le diagnostic de souffle cardiaque anorganique.

Des causes évidentes de souffle peuvent être parfois identifiées : fièvre, anémie.

Seul un souffle cardiaque d'allure non fonctionnelle ou bien survenant dans un contexte familial de pathologies cardiaques à risque nécessite une expertise cardiopédiatrique.

L'analyse d'un souffle cardiaque s'intègre dans un examen cardiovasculaire complet de l'enfant.
Avant l'âge de 1 an, la découverte d'un souffle cardiaque même isolé doit habituellement faire demander un avis cardiopédiatrique avec une échographie cardiaque.

2. Interrogatoire des parents

Marqueurs de risque de cardiopathie congénitale

Les antécédents familiaux de cardiopathies congénitales sont recherchés. L'incidence d'une cardiopathie congénitale est plus élevée lorsqu'un parent au premier degré est atteint. Des antécédents familiaux de mort subite sont également recherchés.

Le déroulement de la grossesse est analysé. D'éventuels médicaments ou toxiques pris durant la grossesse sont notés. Le syndrome d'alcoolisme fœtal est associé à un risque accru de communication inter-atriale, communication interventriculaire et tétralogie de Fallot. Le diabète, des infections maternelles durant la grossesse comme la rubéole, la fécondation *in vitro* entre autres exposent aussi à un risque plus élevé de malformation cardiaque congénitale.

Limitation fonctionnelle

Chez le nourrisson, l'évaluation de la prise alimentaire et des difficultés à la tétée sont recherchées. Les tétées deviennent longues et laborieuses.

Chez l'enfant, l'intolérance se porte sur les jeux et la scolarité. L'enfant est décrit comme « anormalement » sage ou fatigable.

Retard de croissance

La courbe de croissance est examinée (voir chapitre 1).

Un retard de croissance staturo-pondéral est souvent associé à des cardiopathies avec shunt de la gauche vers la droite, comme la communication interventriculaire, ou dans les cardiopathies avec diminution du débit cardiaque (myocardiopathies, obstacles décompensés du cœur gauche…).

Des sueurs fréquentes persistantes en dehors des repas sont observées dans les cardiopathies avec surcharge pulmonaire par un shunt de la gauche vers la droite.

Douleur thoracique, syncope, palpitations

Une douleur ou gêne thoracique est un symptôme fréquemment décrit par les enfants. Contrairement à l'adulte, l'étiologie cardiovasculaire est rare (moins de 1 %). Environ 15 % des enfants feront une syncope, le plus souvent d'origine vaso-vagale.

Néanmoins, la survenue de symptômes dans des conditions comme l'effort doit alerter.

Cela peut faire découvrir un obstacle sur la voie gauche (sténose valvulaire aortique, sous- ou supravalvulaire aortique, cardiomyopathie hypertrophique obstructive), une anomalie coronaire (anomalie d'implantation ou de trajet, anévrysme coronaire séquellaire d'une maladie de Kawasaki) ou un trouble du rythme héréditaire (syndrome du QT long, syndrome du QT court, tachycardie ventriculaire catécholergique, syndrome de Brugada…), associés à un risque de mort subite de l'enfant.

Les difficultés à la tétée et le retard de croissance sont les premiers signes d'insuffisance cardiaque du nourrisson.

3. Examen physique

Inspection

Dysmorphie

Observer l'enfant. Une dysmorphie faciale, une anomalie des extrémités, une anomalie des organes génitaux externes pourront orienter vers un syndrome génétique.

L'anomalie génétique la plus fréquente associée à des cardiopathies congénitales est la trisomie 21 (voir chapitre 12). Dans un cas sur deux environ, ces enfants ont une cardiopathie congénitale. La moitié de ces cardiopathies sont de type canal atrioventriculaire.

Le syndrome de Turner (voir chapitre 1) est associé à un risque accru de coarctation aortique.

Le syndrome de Di George est une autre anomalie génétique fréquemment associée à une cardiopathie congénitale, en particulier la tétralogie de Fallot.

Le syndrome de Marfan est lié à une mutation génétique d'un gène de l'élastine. Cette maladie du tissu élastique est à l'origine d'une fragilité avec dilatation et risque de rupture, dissection de l'aorte ascendante. Elle peut aussi se manifester par une insuffisance valvulaire aortique ou mitrale. Un morphotype clinique particulier permet le diagnostic (critères de Gand).

D'autres syndromes moins fréquents, comme les syndromes de Williams et Beuren, CHARGE, Alagille, Holt-Oram, Noonan, Ellis-Van Creveld, Costello…, sont associés à des cardiopathies congénitales variées.

Respiration

La dynamique respiratoire est observée.

Des signes d'intolérance respiratoire sont recherchés avec polypnée superficielle, signes de lutte respiratoire.

La forme du thorax bombant en « tonneau » est un élément d'orientation vers une cardiopathie avec dilatation ventriculaire.

Cyanose

La coloration des téguments et des muqueuses est observée.

Un aspect bleuté oriente vers une cardiopathie cyanogène.

La cyanose apparaît lorsque le taux d'hémoglobine réduite est supérieur à 5 g pour 100 mL de sang capillaire moyen.

La cyanose peut être de diverses origines.

Lorsqu'elle est liée à un défaut de l'hématose pulmonaire dans les maladies respiratoires, elle peut être généralement corrigée par oxygénothérapie, c'est-à-dire par augmentation de la fraction inspirée en oxygène (FiO_2).

Lorsqu'elle est liée à un shunt intracardiaque de la partie droite vers la partie gauche du cœur (shunt droite-gauche), elle ne peut pas être corrigée par augmentation de la FiO_2. Cette cyanose « réfractaire » à l'oxygénothérapie est très évocatrice d'une cardiopathie congénitale.

La cyanose apparaît pour une saturation périphérique en oxygène (SpO_2) inférieure à 80 %. La SpO_2 normale est supérieure à 96 %. Il existe donc une zone de désaturation sans cyanose, dépistable par l'oxymétrie de pouls qui est systématiquement réalisée.

Le dépistage systématique de cardiopathie cyanogène par une mesure de la SpO_2 par oxymétrie de pouls chez tous les nouveau-nés à 2 jours de vie est de plus en plus réalisé.

Lorsque la cyanose est prolongée, elle peut s'accompagner d'autres signes chez l'enfant comme l'hippocratisme digital (fig. 66.1, voir cahier couleur).

Palpation des pouls

La palpation des pouls fémoraux et axillaires est systématique.

Elle permet d'apprécier la fréquence et la régularité du pouls.

Des pouls mal perçus aux quatre membres suggèrent une insuffisance circulatoire ou une sténose aortique.

Des pouls mieux perçus en axillaire qu'en fémoral suggèrent une coarctation aortique. En cas de suspicion de coarctation, la pression artérielle aux quatre membres est mesurée avec un brassard de taille adaptée. Un gradient tensionnel supérieur à 20 mmHg est très évocateur.

Pression artérielle

Les constantes vitales (fréquence cardiaque, pression artérielle) sont mesurées et comparées aux abaques pour l'âge.

Une élévation de la pression artérielle de l'enfant est le plus souvent d'origine néphrologique mais doit faire rechercher une coarctation aortique.

Signes congestifs

La palpation du débord hépatique est systématique chez le nourrisson et l'enfant. Les signes d'insuffisance cardiaque droite se manifestent en premier par une hépatomégalie.

La turgescence jugulaire et le reflux hépatojugulaire sont moins marqués que chez l'adulte.

Les œdèmes des membres inférieurs sont rares.

En cas d'élévation des pressions de remplissage gauche, des signes d'intolérance respiratoire apparaissent avec des crépitants à l'auscultation.

Autres

Les autres signes évocateurs d'insuffisance cardiaque chez le nourrisson sont aspécifiques et inconstants, associant vomissements, asthénie et toux.

La surcharge pulmonaire expose à une plus grande sensibilité aux infections pulmonaires comme la bronchiolite.

4. Souffle cardiaque

La salle d'examen doit être silencieuse, sans bruit parasite. L'enfant doit être calme, rassuré par la présence de ses parents. L'auscultation est faite avec une membrane de stéthoscope de diamètre adapté à la taille de l'enfant. Chez le nouveau-né, le contact avec les mains de la maman et, si besoin, quelques gouttes de sérum glucosé 30 % permettent d'apaiser les pleurs.

L'examen à la recherche d'un souffle cardiaque débute par la palpation du thorax avec la paume de la main pour localiser la pointe du cœur et rechercher un éventuel frémissement.
L'auscultation se fait à différents foyers : parasternal gauche, parasternal droit, sous-xiphoïdien, à l'apex en sous-claviculaire sur le bord gauche du sternum et dans le dos.

Le premier temps de l'auscultation consiste à identifier les bruits physiologiques du cœur. Le B1 correspond à la fermeture des valves tricuspide et mitrale. Le B2 correspond à la fermeture des valves aortique et pulmonaire. L'auscultation doit être suffisamment longue pour identifier les bruits du cœur et les différencier des bruits respiratoires.
Physiologiquement, on perçoit le plus souvent chez l'enfant un dédoublement uniquement inspiratoire du B2 lié à la fermeture retardée de la valve pulmonaire secondaire à l'augmentation du retour veineux cave par la dépression thoracique.
Des bruits surajoutés B3 et B4 signent un galop et sont audibles dans une myocardiopathie dilatée hypokinétique.

Puis l'écoute est focalisée sur la recherche d'un souffle.

Lorsqu'un souffle est identifié, les éléments suivants doivent être décrits :
- le **timing** au sein du cycle cardiaque :
  - systolique ou/et diastolique ;
  - au début, au milieu ou à la fin de la période (proto-, méso-, télé- respectivement) ;
- la **localisation** : le foyer où le souffle est le mieux perçu ;
- le **timbre** : aigu, grave, doux, râpeux, aspiratif, humide, sec, rude… ;
- l'**intensité**, cotée de 1 à 6 :
  - 1 : souffle difficilement audible ;
  - 2 : souffle léger mais entendu immédiatement ;
  - 3 : souffle très distinct sur une faible surface ;
  - 4 : souffle très distinct sur une large surface ;
  - 5 : souffle frémissant ;
  - 6 : souffle entendu avec le stéthoscope décollé de la poitrine ;
- l'**irradiation** : espace de diffusion où le souffle est étendu ;
- les **signes associés** : clicks valvulaires, dédoublement constant du B2, etc.

L'ancienneté du souffle et les circonstances d'apparition sont demandées aux parents.

B. Caractéristiques d'un souffle innocent

Il est produit par l'écoulement normal du sang à travers le cœur et les vaisseaux.

Une variation de débit modifie l'intensité du souffle. Un souffle innocent est de ce fait mieux entendu durant un épisode fébrile, d'anémie, de déshydratation, de peur. Un souffle innocent est souvent inconstant. Il est aussi positionnel, un changement de posture (couché, debout, assis) modifie son intensité. Il peut être demandé à l'enfant de gonfler le ventre pour réaliser

une manœuvre de Valsalva. La baisse du retour veineux cave va diminuer l'intensité d'un souffle innocent. De même, un souffle fonctionnel diminue ou disparaît en position debout.

Un souffle fonctionnel est uniquement systolique. Il est court, de durée brève. Il est unique, sans click ou autre anomalie associée. Il est de tonalité douce, musicale et d'intensité faible. Il est audible sur une faible surface, sans irradiation.

Certaines caractéristiques stétho-acoustiques alertent sur le risque de cardiopathies sous-jacentes. Ces anomalies doivent servir de « **drapeaux rouges** » conduisant à un examen plus approfondi spécialisé :

- un souffle holosystolique évoque une communication interventriculaire ou une insuffisance mitrale ;
- un souffle frémissant et une tonalité râpeuse sont en défaveur d'un souffle innocent ;
- un dédoublement fixe et constant du B2 évoque une communication inter-atriale ;
- un souffle d'intensité maximale au bord gauche du thorax évoque une coarctation ;
- un click systolique est évocateur d'un obstacle valvulaire ;
- un souffle diastolique n'est jamais fonctionnel.

Quelques souffles innocents ont été décrits :

- un souffle apexien, doux, musical, vibratoire et positionnel (disparaissant à l'orthostatisme) est parfois perçu entre 2 ans et l'adolescence (souffle de Still). Il serait lié aux vibrations du flux sanguin éjecté dans la chambre de chasse du ventricule gauche ;
- un souffle pulmonaire au bord gauche du sternum, systolique, aigu, doux, positionnel (diminuant à l'orthostatisme), sans click avec irradiation dans le dos et en axillaire est lié au flux normal à travers la voie de sortie du ventricule droit ;
- un souffle bénin de sténose pulmonaire périphérique du nouveau-né est un souffle innocent créé par la disparité de calibre entre le tronc artériel pulmonaire et les branches pulmonaires chez le nouveau-né. Durant la vie fœtale, 90 % du flux dans l'artère pulmonaire est dirigé vers le canal artériel. Les branches pulmonaires du nouveau-né sont de ce fait physiologiquement moins larges et naissent avec un angle plus aigu qu'observé chez l'enfant. Ces particularités anatomiques peuvent générer un souffle fonctionnel systolique au bord gauche du sternum irradiant dans le dos ;
- un souffle fonctionnel mammaire est entendu sur la paroi thoracique antérieure, aigu, doux, parfois prolongé en diastole, bilatéral ; il correspondrait aux flux sanguins à travers les artères mammaires internes ;
- un souffle innocent haut situé avec irradiation dans les carotides et dans les creux sus-claviculaires est lié au flux systémique normal à travers la crosse aortique ;
- un souffle innocent veineux continu est de tonalité grave, bilatéral, positionnel, augmentant en diastole et disparaissant lors de la rotation de la nuque, entendu entre 3 et 8 ans.

C. Examens complémentaires et avis spécialisé

Lorsqu'une cardiopathie congénitale est suspectée, l'examen complémentaire de choix est l'échocardiographie transthoracique.

Un bilan biologique (troponine, BNP), l'électrocardiogramme et la radiographie de thorax n'ont pas démontré leur intérêt dans l'évaluation d'un souffle du nourrisson ou de l'enfant.

L'**échocardiographie transthoracique** bi- et tridimensionnelle est un examen non invasif, indolore, rapide, précis et dénué d'effet secondaire.

C'est devenu un outil diagnostique et de suivi incontournable en cardiopédiatrie.

Chez le nouveau-né et le jeune nourrisson, le souffle est parfois le seul signe d'une cardiopathie congénitale sévère. Un examen spécialisé par un cardiopédiatre avec échocardiographie est systématiquement recommandé.

Chez l'enfant et l'adolescent, quatre éléments sont requis pour retenir le diagnostic de souffle innocent par le médecin généraliste :

- absence de symptômes ;
- sémiologie stétho-acoustique caractéristique ;
- examen physique sans anomalie en dehors du souffle ;
- absence d'antécédents familiaux ou de marqueurs de risque de cardiopathie congénitale.

Si ces critères sont remplis, aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Dans le cas contraire, un examen spécialisé avec échocardiographie est recommandé.

La **radiographie du thorax** n'a plus sa place dans le bilan de souffle cardiaque.

Réalisée pour un autre motif, elle peut orienter vers une cardiopathie en révélant une cardiomégalie (fig. 66.2).



Fig. 66.2. Cardiomégalie chez une fille avec insuffisance mitrale congénitale.

L'**électrocardiogramme** n'est pas systématique en cas de souffle cardiaque.

Un tracé complètement normal est rassurant, mais il ne permet pas d'écarter une anomalie cardiaque mineure (petite CIV ou petite CIA, fuite ou sténose valvulaire de faible degré).

Il est habituellement pratiqué en cas de souffle organique.

Un souffle innocent bénin est très fréquent chez l'enfant.
L'examen complémentaire de choix pour un souffle cardiaque d'allure organique est l'échocardiographie transthoracique.
Tout souffle du nouveau-né et du jeune nourrisson nécessite un avis spécialisé cardiopédiatrique avec réalisation d'une échocardiographie trans thoracique.

D. Points clés à propos des souffles organiques

1. Communication interventriculaire

Les communications interventriculaires (CIV) sont la cardiopathie congénitale la plus fréquente. Elles représentent 20 à 25 % des cardiopathies congénitales.

Une CIV provoque un **shunt ventriculaire gauche-droite** qui surcharge les poumons et les cavités gauches (fig. 66.3B).

L'auscultation note un **souffle holosystolique**, maximal en parasternal gauche et irradiant en « rayons de roue », c'est-à-dire d'intensité décroissante plus on s'éloigne du sternum.

L'intensité du souffle dépend du gradient transventriculaire VG-VD et des résistances vasculaires pulmonaires.

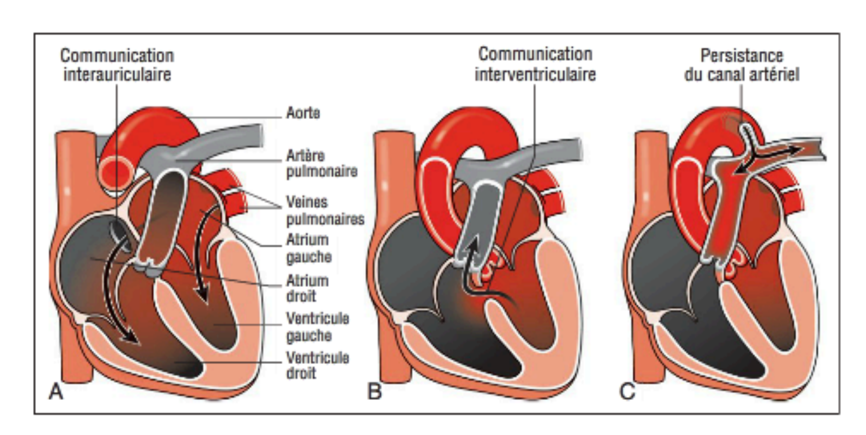


Fig. 66.3. Shunt gauche-droit.
A. Communication interauriculaire. **B.** Communication interventriculaire. **C.** Persistance du canal artériel.

En cas de CIV de petite taille, l'enfant est asymptomatique. Le souffle de CIV est intense, du fait de pressions artérielles pulmonaires basses et ainsi d'un gradient transventriculaire VG-VD important.

En cas de CIV large, le souffle de CIV s'associe généralement vers la fin du 1er mois de vie, au moment de la diminution des résistances vasculaires pulmonaires (élevées en période néonatale), à des signes de shunt gauche-droite (débit important à travers la CIV, entraînant un hyperdébit pulmonaire) : dyspnée d'effort, polypnée, signes de lutte respiratoire, asthénie, sueurs aux tétées, difficultés aux tétées, stagnation ou cassure staturo-pondérale, bronchites à répétition.

Le bruit B1 est fort à la pointe.

Plus la CIV est large, plus les pressions artérielles pulmonaires sont élevées et plus le souffle de CIV devient faible.

En cas d'hypertension pulmonaire, on entend un claquement du bruit B2 au foyer pulmonaire.

L'évolution naturelle d'une CIV large est le syndrome d'Eisenmenger, pouvant apparaître à partir de 6–9 mois de vie. Il correspond à l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires, en réponse à l'hyperdébit pulmonaire prolongé.

L'examen clinique est faussement rassurant : il n'y a plus ou peu de souffle cardiaque et les signes de shunt gauche-droite disparaissent. Les cavités gauches ne sont plus dilatées.

Il existe une hypertension pulmonaire fixée, avec un shunt interventriculaire bidirectionnel, contre-indiquant la fermeture chirurgicale de la CIV.

On distingue quatre types de CIV en fonction de leur localisation dans le septum interventriculaire : CIV conotroncale (par mal-alignement du septum conal) ; CIV périmembraneuse centrale ; CIV d'admission ; CIV trabéculée ou musculaire.

L'échocardiographie affirme le diagnostic, précise la taille et le type de CIV, évalue son retentissement (surcharge volumétrique avec dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, de l'oreillette gauche et du ventricule gauche ; hypertension pulmonaire), recherche des complications (insuffisance valvulaire aortique, hypertrophie infundibulaire basse, membrane sous-aortique) et des lésions associées.

La radiographie pulmonaire montre, en cas de shunt gauche-droite significatif, une cardiomégalie et une vascularisation pulmonaire accentuée.

Les CIV périmembraneuses peuvent se fermer spontanément.

Les CIV conotroncales et les CIV d'admission ne se ferment jamais spontanément et nécessitent, en cas de retentissement, une fermeture chirurgicale sous circulation extracorporelle.

Les CIV trabéculées se ferment le plus souvent spontanément. En cas de persistance et de retentissement, elles peuvent être fermées par chirurgie cardiaque ou cathétérisme interventionnel.

2. Communication interauriculaire

Les communications interauriculaires (CIA) constituent 8 à 13 % des cardiopathies congénitales. Elles sont plus fréquentes chez les filles (sex-ratio 2/1).

Une CIA provoque un **shunt gauche-droite**, qui dépend de la compliance des ventricules gauche et droit. Un shunt important surcharge les poumons et les cavités droites (fig. 66.3A).

L'auscultation cardiaque note un **souffle systolique** au foyer pulmonaire, peu intense, secondaire à l'hyperdébit pulmonaire avec dédoublement fixe et constant du B2.

Dans la majorité des cas, l'enfant est asymptomatique. L'examen clinique ne note qu'un souffle cardiaque isolé.

On distingue quatre types de CIA en fonction de leur localisation dans le septum interatrial : CIA ostium secondum ; CIA ostium primum ; CIA sinus venosus ; CIA sinus coronaire fenestré.

L'échocardiographie affirme le diagnostic, précise la taille et le type de CIA, évalue son retentissement (surcharge volumétrique avec dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, de l'oreillette droit et du ventricule droit), recherche des lésions associées et, en cas de CIA ostium secondum, étudie son éligibilité à la fermeture par cathétérisme interventionnel.

La radiographie pulmonaire montre, en cas de CIA large, une cardiomégalie modérée et une vascularisation pulmonaire accentuée.

Les complications tardives (après 30 ans) sont l'insuffisance cardiaque droite, les troubles du rythme auriculaire et l'hypertension pulmonaire.

En cas de retentissement (clinique ou échographique), une CIA ostium secondum doit être fermée. Ceci peut se faire par voie percutanée (cathétérisme interventionnel) si les berges sont suffisamment longues et épaisses. Sinon, la fermeture est chirurgicale, sous CEC.

La CIA sinus venosus et les CIA ostium primum ne peuvent être fermées que par voie chirurgicale.

3. Persistance du canal artériel

Le canal artériel, ou ductus arteriosus, est un vaisseau présent physiologiquement en période fœtale faisant communiquer le tronc de l'artère pulmonaire et l'isthme aortique, jonction entre l'aorte transverse et l'aorte descendante (fig. 66.3C).

Dans les 3 jours suivant la naissance, l'augmentation de la pression artérielle en oxygène entraîne une vasoconstriction du canal artériel puis sa fermeture spontanée par prolifération de l'intima et thrombose intravasculaire.

Dans certains cas, le canal artériel reste perméable.

Le canal artériel persistant (CAP) représente 6 à 11 % des cardiopathies congénitales.

Le diagnostic anténatal est impossible puisque le canal artériel est physiologiquement ouvert avant la naissance.

On distingue deux situations bien différentes sur le plan thérapeutique : le CAP chez le prématuré ou le nouveau-né et le CAP après 1 mois de vie.

La persistance du canal artériel provoque un **shunt artériel gauche-droite** qui, en cas de shunt important, surcharge les poumons et les cavités gauches.

L'auscultation cardiaque note un **souffle continu** sous-claviculaire gauche.

Plus le shunt est important, plus le souffle est intense. L'auscultation d'un souffle continu témoigne du maintien d'une différence de pression en systole et en diastole.

En cas de CAP de petite taille, l'enfant est asymptomatique.

En cas de CAP large, le shunt gauche-droite est significatif et entraîne un B1 fort à la pointe et des signes de shunt gauche-droite.

Les **pouls** fémoraux et huméraux sont amples, du fait d'un vol systémique diastolique par le canal artériel entraînant une baisse de la pression artérielle diastolique et, ainsi, une augmentation de la pression pulsée (différence entre les pressions artérielles systolique et diastolique).

En cas d'hypertension pulmonaire, il existe un claquement du bruit B2 au foyer pulmonaire.

L'échocardiographie affirme le diagnostic, précise la taille et la forme du canal artériel, évalue son retentissement (surcharge volumétrique avec dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, de l'oreillette gauche et du ventricule gauche ; hypertension pulmonaire), recherche des lésions associées.

La radiographie pulmonaire montre, en cas de shunt gauche-droite significatif, une cardiomégalie et une vascularisation pulmonaire accentuée.

La persistance du canal artériel expose au risque d'endocardite d'Osler.

La fermeture d'un CAP est indiquée en cas de large canal artériel avec shunt gauche-droite significatif (dilatation des cavités gauches) ou en cas de canal artériel sans shunt significatif mais avec un souffle cardiaque en prévention de l'endocardite d'Osler.

Chez le prématuré, on tente la fermeture médicale par anti-inflammatoires non stéroïdiens.

L'alternative chez le prématuré et en première intention chez le nourrisson ou l'enfant est la fermeture est percutanée (cathétérisme interventionnel) ou, à défaut, par voie chirurgicale sans CEC.

4. Tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot (T4F) représente 10 % des cardiopathies congénitales.

Elle est due à la déviation antérieure du septum conal.

Elle associe quatre éléments :

- dextroposition de l'aorte;
- CIV conotroncale (aorte à cheval sur la CIV);
- sténose infundibulaire pulmonaire (+/– associée à une sténose valvulaire pulmonaire);
- hypertrophie ventriculaire droite.

Le diagnostic peut être fait en anténatal et doit conduire à la réalisation d'une amniocentèse à la recherche de la microdélétion 22q11 (syndrome de Di George).

La sténose pulmonaire entraîne une augmentation de la pression ventriculaire droite.

En cas de sténose importante, le shunt à travers la CIV est droite-gauche.

L'auscultation cardiaque note un **souffle systolique** au foyer pulmonaire, secondaire à la sténose pulmonaire.

On distingue deux types de T4F :

- **la T4F rose**, avec une saturation en oxygène normale : la sténose pulmonaire est peu serrée; l'enfant est asymptomatique;
- **la T4F bleue**, avec cyanose réfractaire : celle-ci est due à une sténose pulmonaire importante et à un **shunt droite-gauche** à travers la CIV. Une cyanose prolongée a pour conséquence un hippocratisme digital, une polyglobulie, une dyspnée et une attitude en *squatting* (accroupissement permettant d'élever les résistances vasculaires systémiques et ainsi augmenter le passage antérograde par l'artère pulmonaire). La complication aiguë de la T4F est le **malaise de Fallot**. Il survient lors d'une tachycardie avec augmentation de la consommation en oxygène (pleurs, tétées…). Le nourrisson devient hypotonique et très cyanosé par majoration de l'obstacle pulmonaire et du shunt droite-gauche par la CIV.

L'échocardiographie affirme le diagnostic, précise la taille de la CIV, évalue les sténoses étagées de la voie pulmonaire et recherche des éléments en faveur d'une forme irrégulière de T4F (anomalie des coronaires, CIV multiples, sténose supravalvulaire pulmonaire).

La radiographie pulmonaire montre un cœur de taille normale, « en sabot » (arc moyen creux et pointe relevée). Elle recherche également la présence d'un thymus.

L'examen clinique et les examens complémentaires recherchent également un syndrome polymalformatif (30 % des cas), le syndrome de Di George (microdélétion 22q11) étant le plus fréquent (dysmorphie faciale, fente palatine, retard psychomoteur modéré, hypoplasie thymique, hypocalcémie).

Le traitement est chirurgical, entre 3 et 6 mois de vie, et consiste en la fermeture de la CIV et l'élargissement de la voie pulmonaire, sous CEC.

5. Sténose valvulaire pulmonaire

La sténose valvulaire pulmonaire (SVP) représente 7,5 à 9 % des cardiopathies congénitales.
Elle est due le plus souvent à une fusion commissurale des sigmoïdes.
Le diagnostic anténatal est possible en cas de forme sévère.

La sténose pulmonaire entraîne une augmentation de la pression ventriculaire droite et une hypertrophie du ventricule droit.

L'auscultation cardiaque note un **souffle systolique** au foyer pulmonaire. Plus la sténose est serrée, plus le souffle est intense.

La cyanose réfractaire, par shunt droite-gauche par le foramen ovale perméable ou par une CIA, définit la **SVP critique**.
Le ventricule droit est désadapté, dilaté et hypocontractile ; le débit cardiaque est diminué et le souffle devient faible.
Une dilatation percutanée est indiquée en urgence.

En dehors de ce cas, l'enfant est souvent asymptomatique.
En cas de sténose serrée, il apparaît une difficulté aux tétées, une dyspnée à l'effort (insuffisance cardiaque droite) voire une syncope.
Le risque d'endocardite d'Osler est également commun aux sténoses valvulaires pulmonaires.

L'échocardiographie affirme le diagnostic, précise le degré de sténose, évalue son retentissement (pression ventriculaire droite, dilatation du ventricule droit, fonction du ventricule droit) et recherche des lésions associées.
La radiographie pulmonaire montre un cœur de taille normale, avec un arc moyen convexe (dilatation post-sténotique du tronc de l'artère pulmonaire). Il existe une cardiomégalie uniquement en cas de SVP critique.

La dilatation percutanée (cathétérisme interventionnel) est le traitement de première intention.

6. Coarctation de l'aorte

Cette cardiopathie est fréquente dans le syndrome de Turner (voir chapitre 1).

Le **souffle cardiaque** est typiquement systolique, perçu dans le dos, parfois en sous-claviculaire gauche et dans l'aisselle gauche.
On retrouve également une diminution de perception des **pouls fémoraux**.

Chez le nourrisson, une coarctation peut être révélée par un syndrome brutal d'insuffisance circulatoire, signes congestifs et abolition des pouls.
La prise en charge se fait en réanimation et le traitement est chirurgical.

Chez l'enfant ou l'adulte, une coarctation avec bonne adaptation du ventricule gauche est diagnostiquée sur souffle ou hypertension artérielle.
Le traitement est chirurgical ou par cathétérisme interventionnel et *stenting* selon les formes et l'âge de présentation.

7. Rétrécissement valvulaire aortique

Il s'agit d'une cardiopathie plus rare que la sténose pulmonaire.
La présence d'une bicuspidie aortique est souvent la cause de la sténose.

Le souffle cardiaque est systolique au foyer aortique, et perçu à la naissance si le rétrécissement est significatif.
En cas de sténose serrée, les pouls sont faiblement perçus et des signes d'insuffisance cardiaque peuvent survenir rapidement.

Le traitement est chirurgical ou par cathétérisme selon les équipes.

8. Cas particulier : transposition des gros vaisseaux

La transposition des gros vaisseaux (TGV) est une cardiopathie par anomalie segmentaire de la latéralité. Elle représente 5 % des cardiopathies congénitales.
L'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche.
Le diagnostic est le plus souvent anténatal.

À la naissance, il existe une cyanose réfractaire isolée, sans souffle cardiaque.
Le diagnostic est échographique.

Le traitement est chirurgical et se fait en période néonatale, sous CEC.

III. Principes de prise en charge

A. Souffle innocent

Un souffle innocent ne nécessite aucune surveillance.

Une réassurance de la famille est réalisée. Il ne peut pas être le motif d'une dispense de sport ou d'une limitation dans les activités quotidiennes.
Ce souffle innocent peut disparaître à l'adolescence ou parfois persister à l'âge adulte.

B. Souffle organique

La plupart des cardiopathies congénitales sont accessibles à un traitement définitif ou palliatif par chirurgie cardiaque ou cathétérisme interventionnel.

Un enfant avec une cardiopathie congénitale corrigée par chirurgie cardiaque ou cathétérisme interventionnel, ou surveillée médicalement a le plus souvent un suivi planifié par le spécialiste référent. Néanmoins une rupture de suivi est parfois observée en cas de conflit familial, de déménagement ou à l'adolescence.
La persistance d'un souffle dans ce contexte peut être liée à une particularité anatomique mais peut aussi révéler une lésion résiduelle ou une néolésion évolutive redevable d'une nouvelle intervention. Un avis spécialisé est nécessaire.

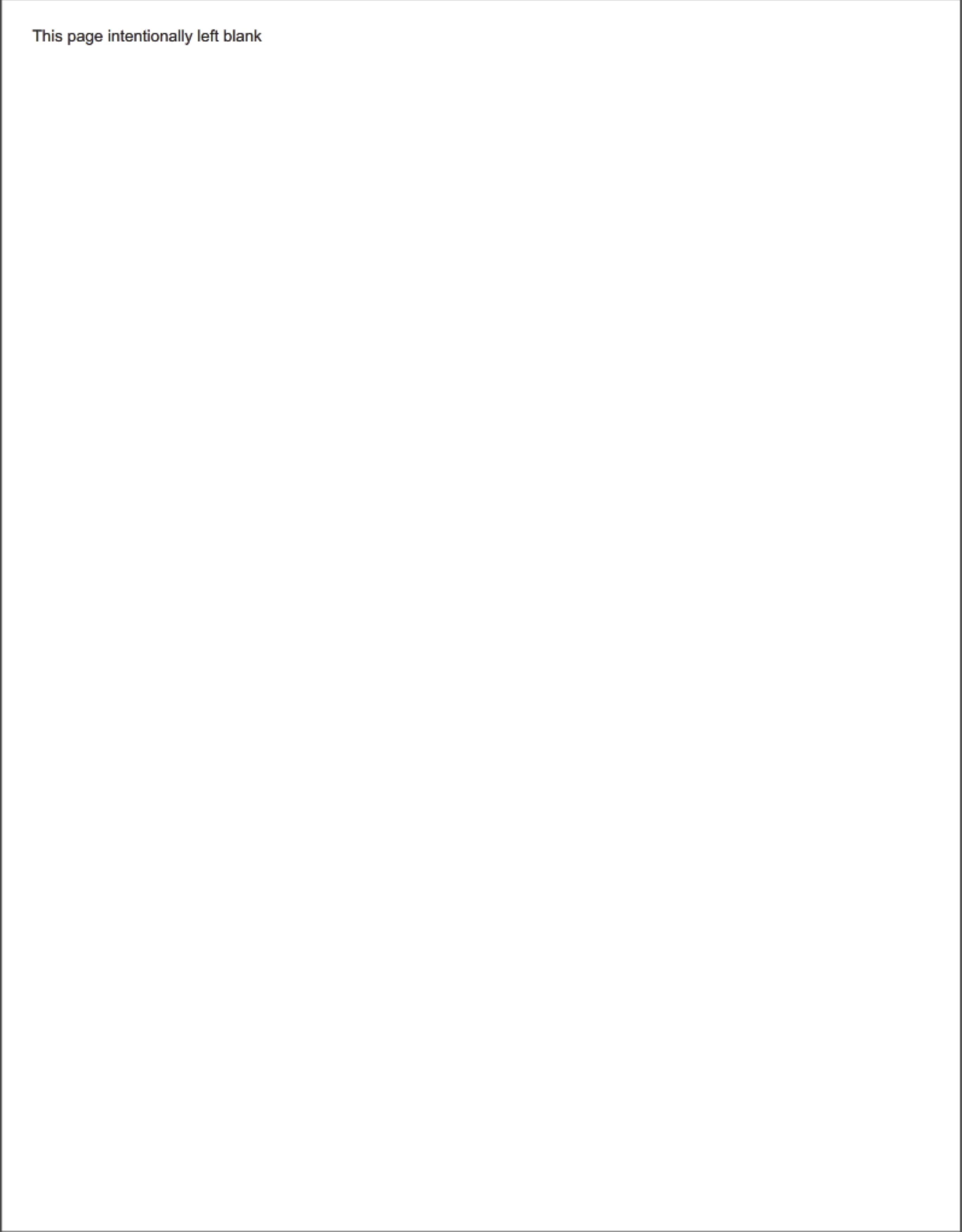
Le **risque d'endocardite** est élevé dans trois situations et nécessite une antibioprophylaxie lors des gestes dentaires à risque :

- présence d'un corps étranger intracavitaire (prothèse valvulaire, tube, pacemaker…);
- antécédent d'endocardite infectieuse;
- cardiopathie cyanogène.

Dans les autres cardiopathies, le risque est plus faible et requiert « simplement » une bonne hygiène cutanée et dentaire.

Références

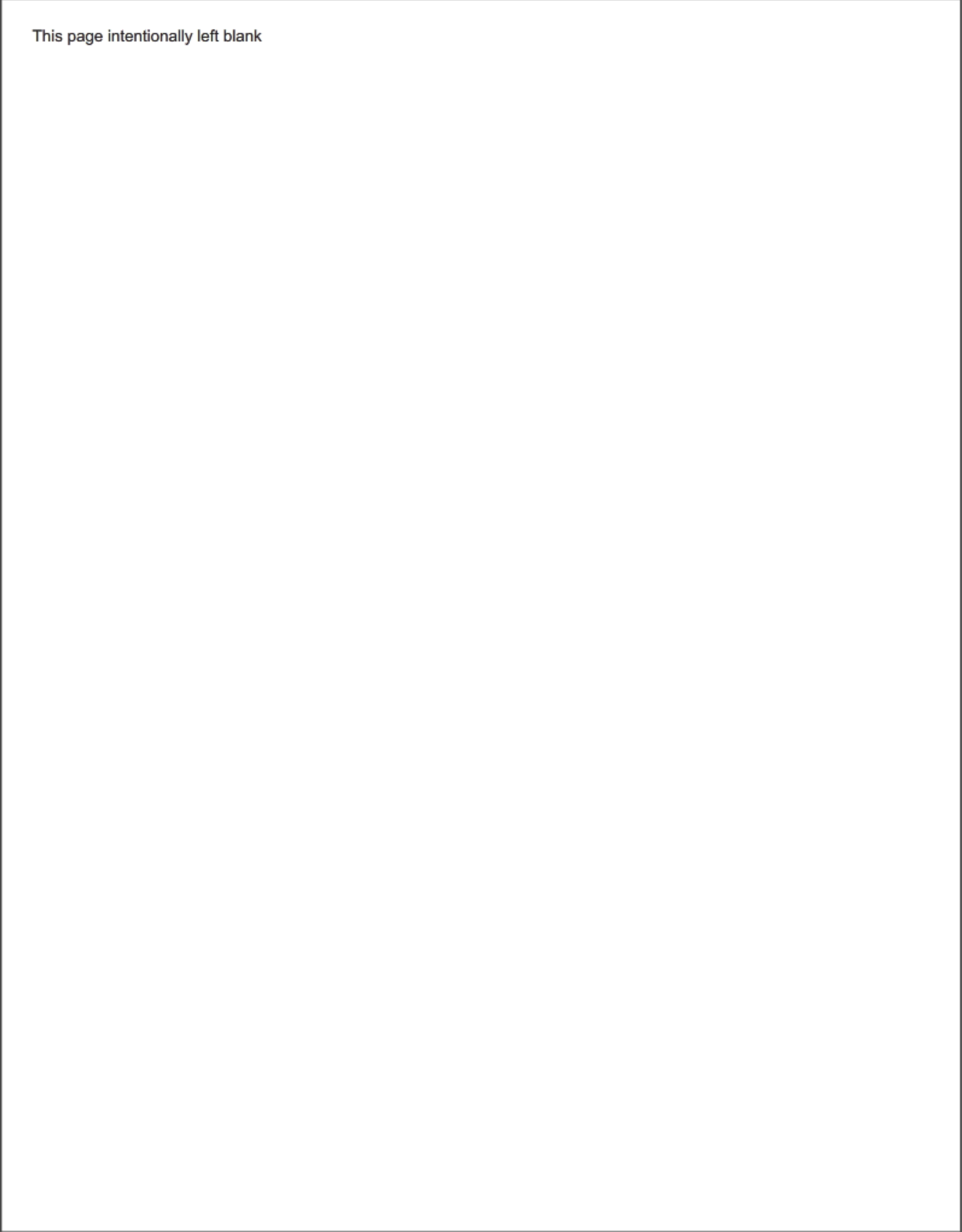
Hascoët, S., Amadieu, R., Dulac, Y., et al., 2014. Souffle cardiaque chez l'enfant. Rev. Prat. 64, 1296.



This page intentionally left blank



Urgences – Réanimation – Chirurgie orthopédique



This page intentionally left blank

CHAPITRE

67

Arrêt cardiorespiratoire

Item et objectifs du CNCI

Item 327 – UE 11 – Arrêt cardiocirculatoire

- Diagnostiquer un arrêt cardiocirculatoire.
- Prise en charge immédiate préhospitalière et hospitalière (posologies).
- Connaître l'épidémiologie de l'arrêt cardiorespiratoire chez l'enfant et les spécificités de sa prise en charge.

Avant de commencer…

Le pronostic de l'arrêt cardiorespiratoire (ACR) est très sévère.
Seule la reconnaissance précoce et la prise en charge des enfants gravement malades permettent d'éviter la survenue d'un ACR et d'en prévenir les conséquences.

Ce chapitre traite les « spécificités pédiatriques » de l'ACR.
Il propose également une conduite systématique et raisonnée de l'examen clinique lors des situations urgentes, ainsi que les valeurs normales des principaux paramètres d'évaluation de l'enfant.

I. Reconnaissance de l'enfant gravement malade

A. Généralités

La reconnaissance de l'enfant gravement malade repose sur la séquence :

- état de conscience ;
- séquence « ABC » :
  - A = *Airway* (voies aériennes) ;
  - B = *Breathing* (ventilation) ;
  - C = *Circulation* (circulation).

Cette séquence doit être appliquée systématiquement aux urgences pédiatriques.

B. Séquence « ABC »

1. « A » = voies aériennes

Les voies aériennes supérieures doivent être libres, désobstruées si nécessaire et maintenues ouvertes. Chez un enfant inconscient, une canule oropharyngée de Guedel est mise en place.

Pédiatrie

2. « B » = ventilation

On évalue quatre paramètres :

- FR : fréquence respiratoire ;
- T : travail respiratoire ;
- V : volumes pulmonaires ;
- O : oxygénation.

La **fréquence respiratoire** (FR) varie avec l'âge (tableau 67.1), la fièvre, l'agitation, l'anxiété.

L'évaluation du **travail respiratoire** apprécie la mise en jeu des muscles accessoires.

Il faut avant tout rechercher des signes de lutte respiratoire : tirage, balancement thoraco-abdominal, battement des ailes du nez, entonnoir xiphoïdien, geignement expiratoire.

Il convient également de repérer des bruits respiratoires : stridor, *wheezing*, *grunting*.

L'évaluation des **volumes pulmonaires** est permise par l'inspection et l'auscultation.

L'inspection apprécie le caractère symétrique ou non de l'expansion thoracique, la situation médiane ou non de la trachée.

L'auscultation pulmonaire recherche une asymétrie du murmure vésiculaire, la présence de bruits anormaux (sibilants, crépitants).

L'**oxygénation** est appréciée par la coloration de l'enfant : rose, pâle, cyanosé.

La mesure de la saturation en O_2 peut compléter cette évaluation clinique.

Ces différents éléments doivent être interprétés ; on distingue ainsi :

- un enfant eupnéique ;
- une **détresse respiratoire** aiguë (définie par l'augmentation du travail respiratoire) ;
- une **insuffisance respiratoire** (incapacité respiratoire à maintenir PO_2 et PCO_2 normales).

L'insuffisance respiratoire est dite décompensée si elle s'accompagne : de troubles de la vigilance/conscience, ou d'une tachycardie supérieure aux limites supérieures de fréquence cardiaque selon l'âge, ou d'une bradycardie, ou encore de cyanose (hypoxie) ou de sueurs (hypercapnie), ou de signes d'épuisement respiratoire (apnées, diminution du travail respiratoire et des volumes pulmonaires).

Détresse et insuffisance respiratoires doivent être traitées immédiatement (oxygénothérapie).

L'effet des mesures thérapeutiques doit être évalué.

Tableau 67.1. Valeurs normales de la fréquence respiratoire de l'enfant.

Âge de l'enfant	FR (par minute)
< 1 mois	40–60
1–6 mois	30–50
6–24 mois	20–30
2–12 ans	16–30
13–18 ans	12–20

3. « C » = circulation

On évalue cinq paramètres :

- FC : fréquence cardiaque ;
- PAS : pression artérielle systolique ;
- P : pouls ;
- P : perfusion périphérique ;
- P : précharge.

La **fréquence cardiaque** (FC) varie avec l'âge (tableau 67.2), la fièvre, l'agitation.

La **pression artérielle systolique** (PAS) varie aussi avec l'âge de l'enfant (tableau 67.3).
La PAS est maintenue normale plus longtemps que chez l'adulte en situation pathologique.

Les **pouls** centraux et périphériques peuvent être normaux, filants, absents.
Le pouls central est évalué au niveau huméral avant l'âge de 1 an, au niveau carotidien ensuite.

La **perfusion périphérique** est appréciée par la couleur et la chaleur des extrémités.
Le **temps de recoloration cutanée** (TRC) normal est ≤ 2 secondes. On note la présence de marbrures (fig. 67.1, voir cahier couleur). La diurèse doit également être évaluée.

L'évaluation de la **précharge** est essentielle (voir chapitre 54).
On recherche une hépatomégalie et une turgescence des jugulaires (précharge droite), des crépitants à l'auscultation (précharge gauche).

Tableau 67.2. Valeurs normales de la fréquence cardiaque de l'enfant.

Âge de l'enfant	FC (par minute)
< 6 mois	135 ± 35
1 an	120 ± 30
2 ans	110 ± 30
4 ans	100 ± 30
10 ans	90 ± 35
14 ans	85 ± 25

Tableau 67.3. Limites inférieures de la pression artérielle systolique de l'enfant.

Âge de l'enfant	PAS (mm Hg)
< 1 semaine	> 60
< 1 mois	> 65
1–12 mois	> 70
1–10 ans	> 70 + 2 × Âge (années)
> 10 ans	> 90

Ces différents éléments doivent être interprétés ; on distingue ainsi :

- un enfant ayant une hémodynamique normale ;
- l'**état de choc** (tachycardie, perfusion périphérique anormale).

L'état de choc est dit décompensé s'il s'accompagne de troubles de la vigilance/conscience, ou d'une PAS inférieure aux limites inférieures de pression artérielle selon l'âge.

En cas de choc, le contexte (diarrhée, purpura fébrile, hémorragie, anaphylaxie…) permet de distinguer : choc hypovolémique, choc septique, choc distributif, obstructif ou cardiogénique.

La prise en charge d'un état de choc dépend de sa nature.

On prescrit : une expansion volémique (NaCl 0,9 % 20 mL/kg en bolus, sans dépasser 500 mL) en cas de choc hypovolémique, septique, distributif ou obstructif ; des catécholamines en cas de choc cardiogénique ou après trois remplissages en cas de choc septique ; des mesures spécifiques en cas d'anaphylaxie, pneumothorax, tamponnade.

L'efficacité des mesures thérapeutiques doit être évaluée.

Connaître parfaitement la séquence « ABC » d'évaluation de l'enfant gravement malade.
A = voies aériennes.
B = FR, signes de lutte, ampliation thoracique et auscultation, cyanose.
C = FC, PAS, pouls, TRC et coloration, diurèse, hépatomégalie.

II. Arrêt cardiorespiratoire chez l'enfant

A. Épidémiologie

La reconnaissance de l'ACR doit être rapide (< 10 secondes) = absence de signe de vie :

- enfant non réveillable ;
- absence de respiration spontanée ou simples gasps ;
- absence de toux.

Il n'est pas nécessaire de s'assurer de l'absence de pouls.

Les causes d'ACR ne sont pas les mêmes chez l'enfant que chez l'adulte.

L'ACR de l'adulte est en règle générale un **ACR primaire**, lié à une ischémie myocardique et un trouble du rythme ventriculaire (FV, TV sans pouls), dont la prise en charge précoce est la défibrillation.

L'ACR de l'enfant est le plus souvent un **ACR secondaire**, lié à une insuffisance respiratoire et/ou circulatoire avec rythme préterminal non défibrillable (asystolie, activité électrique sans pouls).

Le pronostic de l'ACR cardiorespiratoire est très sombre (< 5 % de survie à 1 an).

B. Spécificités de la réanimation cardiopulmonaire (RCP)

1. RCP de base

La prise en charge précoce suit la **séquence « ABC »** :

- A : ouvrir, désobstruer, sécuriser (canule de Guedel) les voies aériennes ;
- B : oxygéner, ventiler au masque et au ballon (5 insufflations initiales d'1 seconde chacune) ;
- C : réaliser des compressions thoraciques, monitorer le rythme cardiaque.

Les **compressions thoraciques** sont réalisées selon des techniques propres à l'âge.

L'enfant est placé sur un plan dur. Les compressions sont délivrées dans la moitié inférieure du sternum, avec dépression du thorax d'environ 1/3 de son diamètre antéropostérieur, et selon un rythme de 100–120/min.

Chez le nourrisson d'âge < 1 an, un sauveteur seul utilise les extrémités de deux doigts; si plusieurs sauveteurs sont présents, la technique à deux mains par encerclement du thorax est préférée. À partir de 1 an, les compressions sont réalisées avec le talon d'une seule main.

Le rythme de RCP de base est : une série de 15 compressions thoraciques, suivie de 2 insufflations.

2. RCP spécialisée

L'ERC (*European Resuscitation Council*) et l'AHA (*American Heart Association*) ont actualisé en 2015 les recommandations sur la prise en charge de l'ACR. L'algorithme de prise en charge générale est reproduit figure 67.2.

En cas de **rythme non défibrillable** :

- poser une voie intraosseuse (IO);
- adrénaline 10 gamma/kg (=0,1 mL/kg de solution à 1/10 000) IV/IO + RCP 2 minutes;
- réévaluer le rythme;
- s'il est inchangé : RCP 2 minutes;
- réévaluer le rythme;
- s'il est inchangé : adrénaline + RCP 2 minutes;
- réévaluer le rythme;
- s'il est inchangé RCP 2 minutes…

En cas de **rythme débrillable** :

- 1er choc électrique 4 J/kg + RCP 2 minutes + poser une voie intraosseuse;
- réévaluer le rythme;
- s'il est inchangé : 2e choc électrique 4 J/kg + RCP 2 minutes;
- réévaluer le rythme;
- s'il est inchangé 3e choc électrique 4 J/kg + RCP 2 minutes + adrénaline + amiodarone (ou lidocaïne bolus);
- réévaluer le rythme;
- s'il est inchangé : 4e choc électrique 4 J/kg + RCP 2 minutes;
- réévaluer le rythme;
- s'il est inchangé : 5e choc électrique 4 J/kg + RCP 2 minutes + adrénaline + amiodarone (ou lidocaïne en IV continu);
- réévaluer le rythme.

La réévaluation du rythme cardiaque au terme de chaque cycle est essentielle.

En cas d'apparition d'un rythme organisé sur le scope > 60/min, il faut chercher un pouls. La présence d'un pouls signifie le retour à une circulation spontanée.

Garder également à l'esprit les **huit causes réversibles** d'ACR :

- 4 « H » : Hypoxie, Hypovolémie, Hypo-/hyperkaliémie, Hypothermie;
- 4 « T » : Toxiques, pneumoThorax suffocant, Tamponnade, Thrombose (pulmonaire, coronaire).

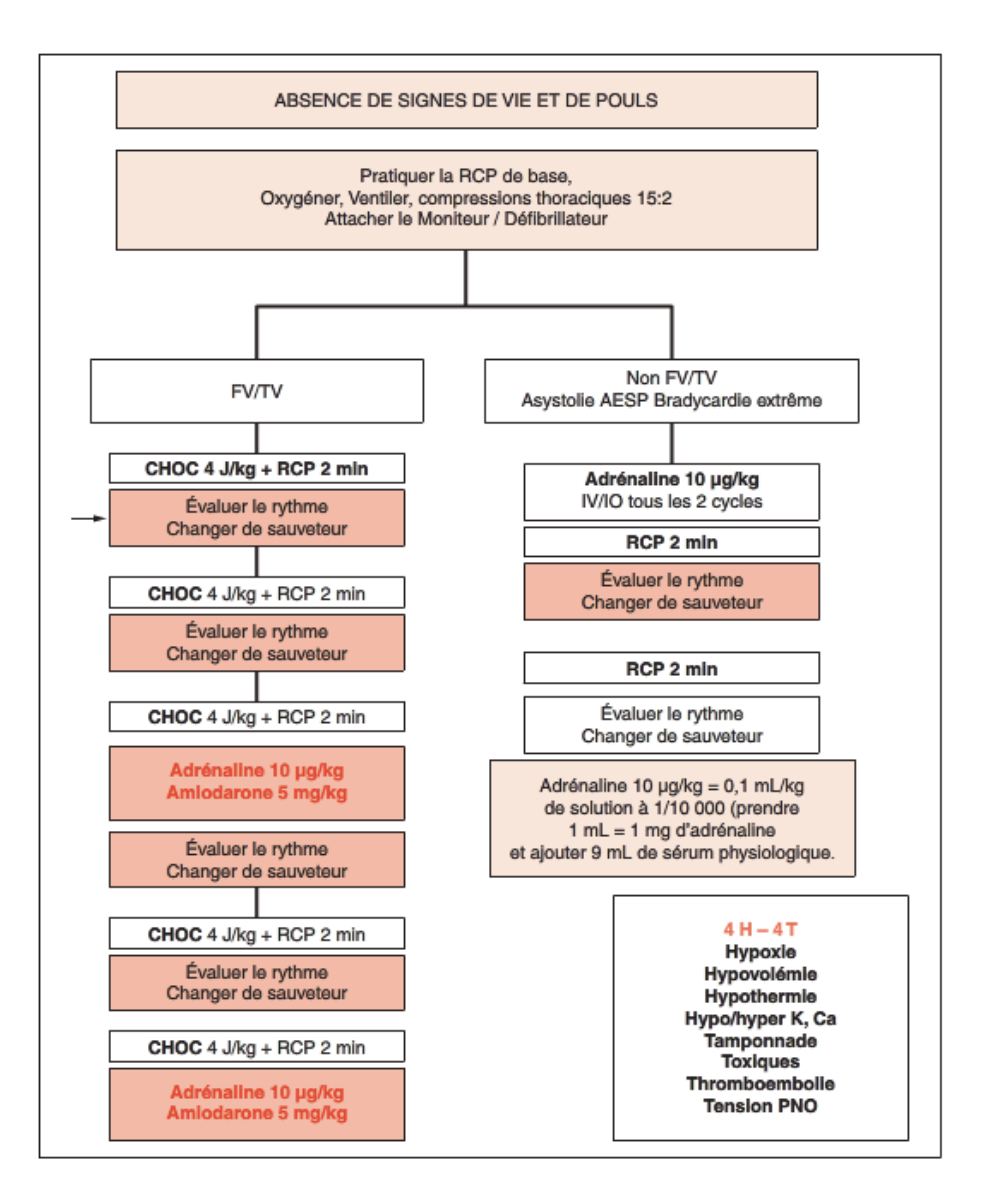


Fig. 67.2. Algorithme de la prise en charge de l'arrêt cardiorespiratoire chez l'enfant.
RCP : réanimation cardiopulmonaire.

1 cycle = 2 min de RCP = 8 séries de 2 insufflations/15 compressions thoraciques.

ACR de l'enfant = « secondaire ».
Réévaluer toujours le rythme cardiaque après 2 minutes de RCP.

Références

De Caen, A.R., Berg, M.D., Chameides, L., et al., 2015. Part 12 : Pediatric Advanced Life Support : 2015 American Heart Association Guidelines update for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. Circulation 132 (18 Suppl 2), S526–S542.

Fleming, S., Thompson, M., Stevens, R., et al., 2011. Normal ranges of heart rate and respiratory rate in children from birth to 18 years of age : a systematic review of observational studies. Lancet 377, 1011–1018.

Maconochie, I.K., Bingham, R., Eich, C., et al., 2015. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 : Section 6. Paediatric life support. Resuscitation 95, 223–248.



Recommandations de l'ERC (European Resuscitation Council)
http://cprguidelines.eu/

Recommandations de l'ERC. (European Resuscitation Council). http://cprguidelines.eu/.

CHAPITRE
68
Malaise grave du nourrisson

Item et objectifs du CNCI

Item 340 – UE 9 – Malaise grave du nourrisson et mort subite

- Diagnostiquer un malaise grave du nourrisson.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge préhospitalière et hospitalière.

Avant de commencer…

Le malaise du nourrisson constitue un motif fréquent de consultation aux urgences pédiatriques.
Il se définit par un accident inopiné et brutal entraînant des modifications du tonus et de la coloration des téguments, avec ou sans perte de connaissance.
Les nourrissons d'âge < 6 mois sont les plus concernés, avec une prédominance masculine.

L'analyse anamnestique du malaise doit être rigoureuse et chronologique :
- avant : circonstances ayant précédé l'épisode ;
- pendant : description des signes observés durant le malaise ;
- après : rapidité et qualité du retour de l'enfant à son état antérieur.

Symptôme relevant d'étiologies diverses, le malaise est souvent bénin, mais source d'une anxiété parentale importante.
Le nourrisson est habituellement hospitalisé pendant au moins 24–48 heures au décours d'un malaise authentifié et récent.
Cela permet de prescrire quelques examens complémentaires à titre systématique voire d'autres orientés par les données cliniques, de surveiller l'évolution à court terme, et de rassurer les parents dans la majorité des cas.

I. Faire le diagnostic de malaise

A. Identifier un malaise

Le **malaise** se définit comme un accident inopiné et brutal associant à des degrés variables :
- des modifications du tonus : hypotonie, hypertonie ;
- des modifications de la coloration des téguments : pâleur, cyanose ; (parfois) érythrose ;
- avec ou sans modification du rythme respiratoire : bradypnées, tachypnées, apnées ;
- avec ou sans perte de connaissance.

La description du malaise est souvent rapportée par les parents, seuls témoins de l'épisode.

Les signes fonctionnels rapportés sont transitoires, et le premier examen clinique est le plus souvent normal. L'anamnèse est essentielle, tant pour évaluer la gravité du malaise que sa cause.

Le malaise est un symptôme parfois sévère dont il importe de préciser la cause.

B. Identifier les situations d'urgence

1. Généralités

Le malaise est fréquemment bénin, mais souvent considéré comme grave par les parents. L'impression de mort imminente conduit les parents à pratiquer parfois des manœuvres de réanimation sur leur enfant (bouche-à-bouche, secouage, percussions dorsales…).

Il importe donc de distinguer le vécu dramatique de l'épisode par l'entourage, du réel degré de gravité sur des critères objectifs cliniques et paracliniques.

L'item de l'ECNi couple la thématique du malaise grave avec celle de mort inattendue du nourrisson (MIN), traitée au chapitre 9, la confusion ayant longtemps été entretenue du fait d'une étiologie commune alors très fréquente, l'asphyxie par enfouissement facial.

Les parents font cet amalgame ; ce qui contribue, en cas de malaise grave ou ressenti comme tel, à recommander une hospitalisation pour surveillance et réassurance parentale.

Depuis que les conditions de couchage à risque de MIN ont été identifiées, il n'a pas été démontré de risque accru de MIN à distance d'un malaise, dès lors qu'un bilan étiologique a permis d'identifier la cause de ce malaise et de mettre en œuvre un traitement adapté.

Être systématique dans sa démarche diagnostique, pour rassurer les parents… et ne pas méconnaître une cause potentiellement sévère.

2. Critères cliniques de gravité (tableau 68.1)

L'examen clinique de l'enfant doit être rigoureux et orienté.

La sévérité symptomatique est appréciée au domicile par la famille, mais aussi lors de la prise en charge médicale susceptible de mettre en œuvre des mesures de réanimation.

Malaise « grave » : détresse brutale hémodynamique, ventilatoire ou neurologique.

3. Examens paracliniques systématiques (tableau 68.2)

Ces examens sont à prescrire en urgence pour :

- attester *a posteriori* de la bénignité ou au contraire de la gravité du malaise ;
- rechercher les très rares causes susceptibles d'induire un traitement immédiat.

Tableau 68.1. Critères cliniques de gravité d'un malaise du nourrisson.

Hémodynamiques	– Teint gris – Bradycardie ou tachycardie, hypotension ou hypertension – Allongement du temps de recoloration cutanée, état de choc – Signes d'insuffisance cardiaque
Ventilatoires	– Cyanose – Irrégularités du rythme respiratoire persistantes (bradypnées, apnées) – Signes de lutte respiratoire – Sat(O_2) < 90 % sous air
Neurologiques	– Geignement, bombement de la fontanelle, augmentation du PC – Troubles de conscience (perte de contact prolongée ou répétée, somnolence, coma) – Déficit focalisé, hypotonie ou hypertonie axiale/périphérique – Mouvements anormaux (clonies, mâchonnements, pédalage)

Tableau 68.2. Examens complémentaires systématiques.

Bilan sanguin	– Glycémie capillaire puis veineuse – NFS-plaquettes – CRP, PCT (si disponible) – Ionogramme sanguin (+ créatininémie, urée) – Calcémie, transaminases – ± Lactates (si sévérité clinique)
Autres	– BU – ECG avec mesure du QT corrigé (fig. 68.1) – Radiographie de thorax (face)

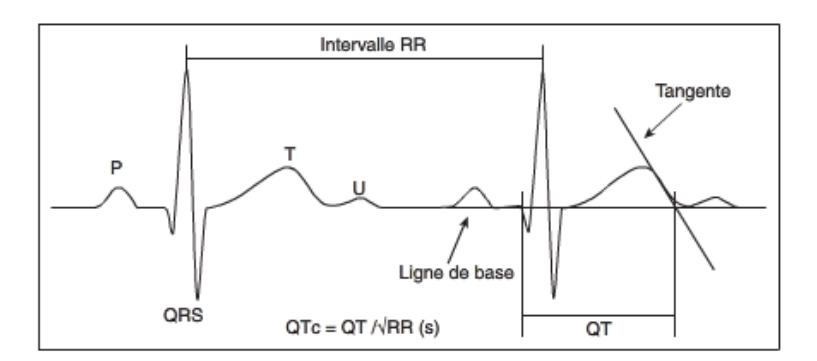


Fig. 68.1. Mesure du QT corrigé.
Un QTc > 440 ms doit faire suspecter un syndrome du QT long.

> Faire une glycémie capillaire dès l'arrivée.

II. Planifier la prise en charge

A. Orientation

Tout nourrisson ayant fait un malaise authentifié et récent (≤24 heures) doit être hospitalisé pour au moins 24–48 heures.

Ce maintien en observation, même de courte durée, a pour objectifs de :

- traiter en urgence une cause de détresse vitale (exceptionnellement);
- poursuivre les investigations à visée étiologique;
- surveiller le nourrisson avec monitoring cardiorespiratoire;
- s'assurer de la bonne évolution clinique et rassurer les parents.

Hospitalisation pour tout malaise authentifié et récent chez un nourrisson.

B. Enquête étiologique

1. Causes de malaise grave (tableau 68.3)

Il importe de « **hiérarchiser** » ces causes selon leur fréquence et les données cliniques.

En fonction du contexte, l'épisode de malaise peut être rapporté à une cause infectieuse, digestive, respiratoire, cardiaque, neurologique, ou encore métabolique. Leur intrication est néanmoins possible (par exemple, RGO et rhinite obstructive). Sur un plan physiopathologique, une hypertonie vagale sous-tend fréquemment les malaises compliquant un RGO ou une douleur aiguë.

Tableau 68.3. Causes de malaise chez un nourrisson.

Reflux gastro-œsophagien	
Douleur aiguë	– Œsophagite – Invagination intestinale aiguë – Sévices physiques – Ischémie myocardique (anomalie d'implantation des coronaires)
Causes obstructives mécaniques hautes	– Rhinite obstructive – Vomissements, fausses routes (bébé glouton, médicament à la pipette) – Inhalation de corps étranger (mobile)
Causes neurologiques	– Équivalents convulsifs – Hémorragies intra- ou péricérébrales, syndrome des bébés secoués
Causes infectieuses	– Apnées : bronchiolite, coqueluche, grippe, adénovirus – Sepsis sévère
Causes rares	– Cardiaques : tachycardie supraventriculaire, syndrome du QT long, cardiopathie malformative – Métaboliques : hypoglycémie, hypocalcémie, anomalie de la β-oxydation des acides gras – Intoxications : CO, médicament – Allergie : anaphylaxie, SEIPA – Syndrome de Münchhausen – Mécaniques : asphyxie par enfouissement facial, trachéomalacie, fistules

Repérer les causes transversales avec d'autres items de l'ECN.

2. Enquête clinique

Anamnèse

Antécédents familiaux :

- MIN, décès en bas âge, malaises;
- terrain vagal familial;
- consanguinité, cardiopathie.

Antécédents personnels et terrain :

- déroulement de la grossesse, prématurité;
- RGO, autre pathologie connue;
- développement psychomoteur, vaccinations.

Mode de vie et entourage :

- modalités de couchage, alimentation;
- environnement familial (tabagisme, maltraitance), contage infectieux.

Description sémiologique du malaise : avant/pendant/après (tableau 68.4).

Tableau 68.4. Description sémiologique du malaise.

Avant	– Contexte : prise de biberon ou change (RGO), repas (corps étranger), coucher, sommeil – Environnement : témoins, lieu, position de l'enfant – Prodromes : fièvre et/ou syndrome infectieux, troubles digestifs, modification du comportement
Pendant	– Signes fonctionnels d'orientation – Signes de gravité clinique éventuels – Chronologie, durée des symptômes
Après	– Récupération : spontanée ou aidée, rapide ou lente – Suivi : stabilisation ou récidive immédiate – Délai écoulé entre l'épisode et la consultation

Examen clinique

L'examen clinique doit être complet, avec notamment : la mesure du périmètre crânien, la recherche de bruits respiratoires, d'hématomes, d'ecchymoses, de rétrognathisme, de palais ogival. L'enfant est observé durant son sommeil et durant un repas lacté (succion-déglutition).

Cet examen est le plus souvent normal à distance de l'épisode (au moment de la consultation); ce qui ne permet d'exclure aucune cause, notamment neurologique.

3. Enquête paraclinique

Aucun bilan paraclinique (en dehors des examens à l'arrivée de l'enfant aux urgences) ne doit être prescrit de manière systématique. L'enquête paraclinique à visée étiologique doit être orientée par les données anamnestiques et cliniques.

En cas d'orientation vers une cause neurologique, il faut discuter :

- ammoniémie et gaz du sang + lactates (si possible dès l'admission);
- EEG;

- imagerie cérébrale : ETF, TDM/IRM ;
- fond d'œil.

Un holter cardiaque est indiqué en cas de :

- existence d'anomalies à l'ECG (troubles du rythme, troubles de conduction) ;
- récidives de malaise sans étiologie retrouvée.

Raisonner selon : « avant/pendant/après » le malaise.

C. Mesures préventives

Identifier la cause du malaise a un intérêt pronostique majeur.

Le pronostic du malaise est celui de l'affection sous-jacente, qu'il faut traiter pour prévenir les récidives. Dans tous les cas, les parents doivent avoir compris les mécanismes physiopathologiques de l'événement, la cause retenue et le traitement prescrit.

On vérifiera aussi les conditions de couchage de l'enfant (décubitus dorsal).

Les parents doivent être rassurés en cas de pathologie bénigne et/ou traitable.

Des mesures d'accompagnement sont indispensables en cas d'annonce d'une pathologie rare mais sévère (par exemple, troubles du rythme cardiaque).

Le pronostic de l'épisode est celui de l'affection causale.

Références

Benoist, G., Chevallier, B., Bidat, E., 2014. Malaises graves d'origine allergique chez le nourrisson. Arch. Pediatr. 21, 489–492.

Foucaud, P., 2011. Malaises du nourrisson. In : Bourrillon, A., et al. (Eds.), Pédiatrie pour le praticien. 6e éd. Elsevier Masson, Paris.



Malaise du nourrisson. Recommandations du Groupe de Pédiatrie Générale. Á paraitre dans les Archives de Pédiatrie (Elsevier-Masson)
http://gpg.sfpediatrie.com/sites/default/files/u10165/recommandations_malaise_vf.pdf

Malaise du nourrisson. Recommandations du Groupe de Pédiatrie Générale. Á paraitre dans les Archives de Pédiatrie. (Elsevier-Masson). http://gpg.sfpediatrie.com/sites/default/files/u10165/recommandations_malaise_vf.pdf.

CHAPITRE

69

Choc septique

Items et objectifs du CNCI

Item 154 – UE 6 – Septicémie/Bactériémie/Fongémie de l'adulte et de l'enfant

- Connaître la définition des termes suivants : bactériémie, syndrome de réponse inflammatoire systémique (SRIS), sepsis et choc septique.
- Connaître les portes d'entrée et les localisations secondaires les plus fréquentes des septicémies, bactériémies.
- Connaître l'indication des hémocultures et l'interprétation des résultats.
- Reconnaître un choc septique et initier sa prise en charge thérapeutique.
- Connaître les principes de l'antibiothérapie au cours d'une bactériémie.

Item 328 – UE 11 – État de choc

- Principales étiologies : hypovolémique, septique, cardiogénique, anaphylactique.
- Diagnostiquer un état de choc chez l'adulte et chez l'enfant.
- Prise en charge immédiate préhospitalière et hospitalière.
- Reconnaître et traiter un choc méningococcique - purpura fulminans (posologies).

Avant de commencer…

Le choc septique est l'une des étapes d'un continuum physiopathologique allant de l'effraction par un agent pathogène d'un organe normalement stérile à la défaillance multiviscérale et au décès.
C'est une affection rare du nourrisson et de l'enfant dont la mortalité reste élevée, dépendant de l'étiologie mais aussi des caractéristiques (comorbidités) de chaque patient.
La compréhension de la physiopathologie, proche de celle décrite chez l'adulte, permet d'intégrer les spécificités pédiatriques qui sous-tendent les principes du traitement. Le maître mot est la dysoxie, c'est-à-dire l'inadéquation entre les besoins et les apports cellulaires en oxygène.

La reconnaissance précoce d'un état de choc septique, essentiellement clinique, et la mise en route rapide d'un traitement adapté diminuent significativement la mortalité.
La prise en charge thérapeutique initiale, pré- ou intrahospitalière, repose sur l'oxygénothérapie, le remplissage vasculaire et l'antibiothérapie probabiliste, synergique et bactéricide la plus précoce possible.
L'efficacité de ces premiers traitements doit être systématiquement réévaluée de manière fréquente durant la première heure. À la phase initiale, l'examen clinique répété suffit à s'assurer de la réponse attendue aux traitements entrepris.

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

Le choc septique est l'une des étapes ultimes d'un continuum physiopathologique conduisant de l'effraction d'une structure normalement stérile par un organisme pathogène (bactérie, parasite, virus, champignon) à la défaillance multiviscérale et au décès.

Les principales étapes de ce continuum sont identiques à celles décrites chez l'adulte : bactériémie, syndrome de réponse inflammatoire systémique (SRIS), sepsis, choc septique ; leurs définitions ont été adaptées aux particularités pédiatriques.

Comprendre l'existence de cette aggravation progressive inéluctable, c'est intégrer la nécessité d'un traitement précoce afin de tenter de rompre au plus tôt la cascade évolutive.

B. Définitions

1. Bactériémie

La bactériémie correspond à la présence d'une bactérie viable dans le sang circulant, authentifiée par une ou des hémocultures positives.

De la même manière, une parasitémie, une virémie, ou une fongémie correspondent respectivement à la présence dans le sang circulant d'un parasite (par exemple, *Plasmodium falciparum*), d'un virus (par exemple, cytomégalovirus) ou d'un champignon (par exemple, *Candida albicans*).

2. Syndrome de réponse inflammatoire systémique

Le SRIS est défini par la présence d'au moins deux des critères suivants, incluant au minimum température ou leucocytose :

- température > 38,5 °C ou < 36 °C ;
- fréquence cardiaque > 2 DS pour l'âge ou bradycardie (âge < 1 an) ;
- fréquence respiratoire > 2 DS pour l'âge ou nécessité de ventilation mécanique ;
- leucocytose > 12 000/mm³ ou < 4 000/mm³.

Valeurs de ces paramètres considérées comme pathologiques : tableau 69.1.

Tableau 69.1. Principales valeurs pathologiques en fonction de l'âge (d'après Goldstein, 2005).

Âge	Fréquence cardiaque		FR	PA systolique	Leucocytes G/L
	Tachycardie	Bradycardie			
1 j–1 s	> 180/min	< 100/min	> 50/min	< 65 mm Hg	> 34
1 s–1 m	> 180/min	< 100/min	> 40/min	< 75 mm Hg	> 19,5 ou < 5
1 m–1 an	> 180/min	< 90/min	> 34/min	< 100 mm Hg	> 17,5 ou < 5
2–5 ans	> 140/min	–	> 22/min	< 100 mm Hg	> 15,5 ou < 6
6–12 ans	> 130/min	–	> 18/min	< 105 mm Hg	> 13,5 ou < 4,5
13–18 ans	> 110/min	–	> 14/min	< 117 mm Hg	> 11 ou < 4,5

3. Sepsis

Le sepsis est défini par l'existence d'un SRIS associé à une infection, qu'elle soit prouvée ou uniquement suspectée.

4. Sepsis grave

Le sepsis grave est un sepsis avec une défaillance cardiovasculaire ne nécessitant pas plus de 40 mL/kg de remplissage vasculaire, ou un SDRA, ou au moins deux autres défaillances d'organe.

5. Choc septique

Le choc septique est un sepsis associé à une défaillance cardiovasculaire, avec persistance après 40 mL/kg de remplissage vasculaire réalisé sur 1 heure d'une hypotension, ou du besoin de drogues vasoactives, ou de deux signes d'hypoperfusion parmi les suivants : acidose métabolique, diurèse < 0,5 mL/kg/h, différence température centrale/température cutanée > 3 °C.

C. Épidémiologie

1. Généralités

Malgré les progrès thérapeutiques des dernières décennies, la mortalité du choc septique de l'enfant reste aujourd'hui encore comprise entre 10 et 20 % dans les pays à ressources économiques élevées.

En plus des infections communautaires survenant chez des enfants vierges de tout passé médical (bronchopneumopathies, infections urinaires, infections neuroméningées, purpura fulminans), les comorbidités prennent une place importante en pédiatrie (immunodépression sévère, syndrome polymalformatif, hospitalisations prolongées et répétées, nutrition parentérale prolongée sur cathéter central).

2. Principaux sites d'infection

Par ordre de fréquence décroissante :

- l'arbre bronchopulmonaire (pneumopathie infectieuse);
- le sang (bactériémie);
- l'arbre urinaire (pyélonéphrite aiguë);
- l'abdomen (péritonite);
- les tissus mous (dermohypodermites et fasciites nécrosantes);
- le système nerveux central (encéphalite, méningite).

3. Principaux germes

De la naissance à l'âge de 3 mois

Les principaux germes sont : streptocoque du groupe B, *E. coli*, *Listeria monocytogenes*.

En pratique, tout nourrisson fébrile âgé de moins de 3 mois doit être considéré comme infecté jusqu'à preuve du contraire, et bénéficier d'une enquête infectieuse exhaustive avec mise en route d'une antibiothérapie parentérale au moindre signe de mauvaise tolérance clinique (voir chapitre 29).

Entre les âges de 3 mois et 2 ans

Les principaux germes sont : *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseiria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* b (qui a quasi disparu depuis la vaccination).

Les foyers infectieux sont essentiellement bronchopulmonaires et neuroméningés, parfois après un point de départ ORL.

Cette tranche d'âge est le premier pic épidémiologique du purpura fulminans (second vers l'âge de 15–20 ans). Tout nourrisson fébrile doit être déshabillé entièrement lors de l'examen à la recherche d'une tâche purpurique.

Après l'âge de 2 ans

Les principaux germes sont : *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseiria meningitidis*, différentes entérobactéries, *Staphylococcus aureus* et *Streptoccocus* β-hémolytique du groupe A.

Staphylococcus aureus et *Streptoccocus* β-hémolytique du groupe A sont fréquemment responsables de **choc toxinique**, souvent à point de départ pulmonaire (pleuropneumopathie) ou cutané (par exemple, dermohypodermite nécrosante surinfectant une varicelle), associant une érythrose diffuse à une très grande vasoplégie (pression artérielle diastolique effondrée, inférieure à la moitié de la pression artérielle systolique) aggravée par une importante hypovolémie par pertes liquidiennes abondantes (fièvre élevée, diarrhée et vomissements abondants).

D. Physiopathologie

Comme tout état de choc, le choc septique est caractérisé par une dysoxie, c'est-à-dire une inadéquation entre les apports et les besoins en oxygène de l'organisme.

La survenue d'un choc septique dépend bien évidemment des caractéristiques du micro-organisme en cause (pathogénicité, inoculum, sensibilité aux antibiotiques) mais aussi et surtout de celles de l'hôte (âge, prédisposition génétique, immunodépression innée ou acquise, intensité de la réponse anti-inflammatoire, comorbidités).

On considère que la survenue d'un état de choc septique est liée à une réponse anti-inflammatoire trop importante au regard du foyer infectieux initial et de la stimulation inflammatoire localisée.

Cette réponse anti-inflammatoire devenue rapidement systémique et non plus localisée au seul foyer infectieux va stimuler la cascade de l'hémostase en entraînant une coagulation intravasculaire disséminée qui va modifier les qualités de la microcirculation, et donc de l'extraction d'oxygène.

Cette carence énergétique cellulaire si elle se prolonge conduit à des lésions tissulaires irréversibles et à la défaillance multiviscérale. Comme chez l'adulte, le risque de décès lors d'un choc septique est nettement augmenté au-delà de trois défaillances d'organe simultanées.

La mortalité du choc septique de l'enfant est de l'ordre de 10 à 20 %.
Les principaux sites d'infection sont l'arbre bronchopulmonaire, le sang, l'arbre urinaire, l'abdomen, les tissus mous, et le SNC. L'incidence du choc toxinique, forme particulière du choc septique, à *Staphylococcus aureus* et *Streptoccocus* β-hémolytique du groupe A semblerait augmenter.

Le choc septique est une étape d'un continuum physiopathologique allant de l'infection localisée à la défaillance multiviscérale et au décès. Rompre au plus vite cette cascade évolutive améliore la survie.

Le choc septique est caractérisé par une dysoxie, dont la sévérité dépend du micro-organisme en cause mais aussi de la réponse anti-inflammatoire de l'hôte, qui va entraîner une coagulation intravasculaire disséminée, une atteinte de la microcirculation et conduire à la défaillance multiviscérale.
L'antibiothérapie probabiliste bactéricide et synergique est prescrite selon les données bactériologiques épidémiologiques propres à chaque tranche d'âges.

II. Diagnostiquer un état de choc septique

A. Diagnostic clinique

1. Généralités

Le diagnostic de choc septique du nourrisson et de l'enfant est clinique.

Comme pour toute situation d'urgence, un patient suspect de choc septique lors du premier examen médical est en état de choc septique jusqu'à preuve du contraire.

2. Examen clinique

Il doit être pratiqué sur un patient entièrement déshabillé quel que soit l'âge.

Signes hémodynamiques :

- tachycardie pour l'âge, toujours très élevée dans un état de choc septique ;
- temps de recoloration cutanée (TRC) ≥ 3 s, marbrures et extrémités froides, correspondant à la vasoconstriction périphérique réactionnelle ; à noter que dans le choc toxinique, le TRC est immédiat en raison de la vasoplégie ;
- pouls périphériques mal perçus : la palpation des pouls tibial postérieur ou pédieux, radial (brachial chez le nourrisson d'âge < 1 an) doit être systématique, permettant de confirmer l'altération hémodynamique lors de la prise en charge mais aussi d'évaluer la réponse thérapeutique en surveillant leur réapparition ; à noter que dans le choc toxinique, les pouls sont plutôt bondissants en raison de la différentielle systolodiastolique augmentée, avec résistances vasculaires systémiques basses et hyperdébit cardiaque.
- pâleur souvent importante, en rapport avec l'acidose métabolique liée à la dysoxie ;
- hypotension artérielle pour l'âge : non obligatoire pour définir un état de choc septique et pouvant être absente chez un nourrisson ou un enfant ayant déjà les autres signes hémodynamiques précités et une altération de la conscience ; sa survenue signe un « état de choc décompensé », c'est-à-dire plus avancé et donc plus sévère ;
- anurie, par atteinte prérénale (hypovolémie et hypotension artérielle), difficile à mettre en évidence dans les premières heures, mais qui est un marqueur intéressant lors de la reprise de la diurèse de l'efficacité des traitements…

Signes respiratoires :

- tachypnée, afin de compenser l'acidose métabolique ;
- pauses respiratoires, épuisement respiratoire.

Signes neurologiques :

- irritabilité, agitation ;
- léthargie voire coma ; ces signes de « bas débit cérébral » s'interprètent selon l'âge du patient et ses capacités attendues (éveil, reconnaissance des parents, réponse verbale plus

ou moins construite); l'examen répété permettra de juger de la réponse aux traitements entrepris : l'altération neurologique est l'un des premiers signes à disparaître en cas d'efficacité thérapeutique.

B. Enquête paraclinique

1. Examens complémentaires

À l'instar de la répétition de l'examen clinique, la répétition régulière de certains examens complémentaires permettra de surveiller la réponse aux traitements entrepris.

Examens biologiques utiles :

- glycémie capillaire puis plasmatique : recherche d'une hypoglycémie, facteur de très mauvais pronostic chez l'enfant, en particulier chez le nourrisson;
- NFS et bilan d'hémostase : leuconeutropénie ou leucocytose importante, thrombopénie, coagulation intravasculaire disséminée;
- ionogramme sanguin : hypo- ou hypernatrémie en cas de déshydratation aiguë, hyperkaliémie en cas d'insuffisance rénale aiguë;
- lactatémie : meilleur témoin actuel de la dysoxie et important marqueur évolutif en cours de traitement;
- urée et créatinine plasmatiques : insuffisance rénale aiguë fonctionnelle;
- gaz du sang : acidose métabolique plus ou moins compensée avec lactate plasmatique augmenté;
- CRP, +/– PCT : syndrome inflammatoire.

Examens bactériologiques systématiques et orientés selon la clinique :

- hémocultures (voir *infra*), PCR, antigénémie;
- ECBU dès la récupération d'une diurèse;
- coprocultures;
- examen du LCR : ponction lombaire formellement contre-indiquée chez un enfant en état de choc; l'antibiothérapie probabiliste sera initiée à doses méningées et la ponction lombaire différée;
- selon le point d'appel : prélèvement intrapéritonéal lors du passage au bloc opératoire, lésion cutanée, écouvillonnage du point d'insertion d'un cathéter central…

Imagerie :

- radiographie du thorax : recherche d'un foyer infectieux orientée par l'examen clinique, très fréquente réduction de l'index cardiothoracique confirmant l'importance de la composante hypovolémique de l'état de choc septique;
- échographie cardiaque dès l'admission en réanimation si nécessité de drogues vasoactives.

2. Rappels sur les hémocultures

La bactériémie ou la fongémie peuvent être mises en évidence par une hémoculture.

L'hémoculture positive signe une bactériémie ou une fongémie selon : le tableau clinique, la positivité au même germe sur plusieurs prélèvements réalisés à des moments et des endroits différents, et enfin la nature du germe mis en évidence (*Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, entérobactéries, *Pseudomonas*, *Streptococcus pneumoniae*, différentes espèces de *Candida*).

L'hémoculture doit être au mieux effectuée lors d'un pic de fièvre voire lors de frissons, et si possible avant toute antibiothérapie ou au mieux à distance de la dernière injection.

Ceci n'est pas toujours possible en pédiatrie compte tenu de la difficulté de réalisation des prélèvements répétés, et encore moins en cas de choc septique où l'antibiothérapie doit être débutée au plus vite, parfois dans les cas les plus sévères (purpura fulminans par exemple) avant tout prélèvement sanguin.

En raison du faible nombre de bactéries par millilitre de sang, et bien que celui-ci soit plus élevé chez l'enfant que chez l'adulte, il est nécessaire de prélever un volume maximal de sang. Ceci est peu applicable chez l'enfant et tout particulièrement chez le nourrisson de petit poids, afin de limiter la spoliation sanguine.

En pratique on prélève de 1 mL (poids < 2,5 kg) à 10 mL (âge > 10 ans), si possible plusieurs fois à plusieurs heures d'intervalle, et si possible au minimum deux fois, sur un flacon aérobie (avant tout) et un flacon anaérobie, qu'on transporte au plus vite au laboratoire à température ambiante.

En cas de suspicion de bactériémie ayant comme point de départ un cathéter central, on prélève au mieux quatre hémocultures (deux sur le cathéter et deux en périphérie, associant une hémoculture quantitative à une hémoculture qualitative) ou, si le poids de l'enfant ne le permet pas, seulement deux hémocultures (une sur le cathéter central et une en même temps en périphérie) afin d'identifier le cathéter central comme origine de la bactériémie.

Le diagnostic de choc septique est clinique.
Il doit être posé chez un enfant entièrement déshabillé, quel que soit l'âge. Les signes de l'état de choc sont : circulatoires (tachycardie, TRC ≥ 3 s, marbrures, extrémités froides, pouls périphériques mal perçus, pâleur, anurie, hypotension artérielle inconstante), respiratoires (tachypnée), neurologiques (agitation ou léthargie).

La glycémie capillaire doit être vérifiée dès l'admission puis régulièrement, car l'hypoglycémie est un facteur de mauvais pronostic neurologique particulièrement chez le nourrisson.
La ponction lombaire est formellement contre-indiquée chez un enfant en état de choc septique à la phase initiale du traitement.

III. Prise en charge thérapeutique d'un choc septique

A. Prise en charge thérapeutique initiale

Transport médicalisé systématique.

Mesures thérapeutiques immédiates :

- monitorage non invasif : fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, pression artérielle au brassard adapté à la taille de l'avant-bras, saturation transcutanée en oxygène ;
- oxygénothérapie systématique au masque à haute concentration quelle que soit la saturation transcutanée en oxygène ;
- mise en place de deux voies d'abord veineux de bon calibre ou d'une voie intraosseuse (à privilégier chez le nourrisson et le petit enfant en raison des difficultés de voies d'abord) ;
- remplissage vasculaire : NaCl 0,9 % 20 mL/kg (sans dépasser 500 mL) aussi rapidement que la voie d'abord le permet, à renouveler trois fois au maximum selon l'efficacité de la réponse thérapeutique (voir critères *infra*) ;

- antibiothérapie probabiliste intraveineuse synergique et bactéricide : céphalosporine de troisième génération ± aminoside ;
- surveillance : diurèse horaire, FC, FR, PA, score de Glasgow adapté à l'âge.

B. Évaluation de l'efficacité des traitements entrepris

Cette évaluation est avant tout clinique. Un examen clinique identique à celui réalisé à l'admission et ayant permis de confirmer l'état de choc doit être réalisé à la fin de **chaque remplissage vasculaire** afin de : vérifier la correction des signes de choc, démasquer des signes d'insuffisance cardiaque. On recherche systématiquement l'apparition d'un galop, de râles crépitants et d'une hépatomégalie avec reflux hépatojugulaire.

En l'absence de ces signes et devant l'inefficacité totale ou partielle du premier remplissage vasculaire, un deuxième sera entrepris, puis un troisième s'il y a lieu, pour trois au total, soit 60 mL/kg durant la première heure.

En cas de réponse favorable, évolution des paramètres cliniques selon cet ordre :
- amélioration de l'état de conscience ;
- baisse de la fréquence cardiaque ;
- récupération d'une pression artérielle moyenne (PAM) attendue pour l'âge (tableau 69.2) ;
- reprise d'une diurèse (valeur attendue supérieure à 1 mL/kg/h).

Examens biologiques aussi répétés toutes les 4 heures afin de s'assurer de leur amélioration concomitante :
- correction progressive de l'acidose métabolique ;
- disparition de l'hyperlactatémie ;
- disparition de l'insuffisance rénale fonctionnelle ;
- correction progressive de la CIVD avec persistance en général plusieurs jours de la thrombopénie.

Tableau 69.2. Valeurs de PAM – Objectifs d'efficacité thérapeutique (d'après GFRUP).

Âge	PAM
1 jour	> 35 mm Hg
1 jour–1 mois	> 45 mm Hg
1 mois–2 ans	> 50 mm Hg
2–10 ans	> 60 mm Hg
> 10 ans	> 65 mm Hg

C. Prise en charge thérapeutique secondaire

Si malgré cette prise en charge initiale, les objectifs tensionnels ne sont pas atteints à la fin de la première heure, une perfusion continue de **médicaments vasoactifs ou inotropes** devra être mise en route.

C'est en général la noradrénaline qui est débutée. Quelle que soit l'amine vasopressive choisie, il faut avoir des objectifs tensionnels précis motivant l'augmentation régulière des doses.

L'évaluation paraclinique, le plus souvent par échocardiographie-doppler à l'admission en réanimation est obligatoire.

Quelle que soit l'évolution sous traitement, l'hospitalisation en réanimation pédiatrique ou au minimum en unité de surveillance continue est obligatoire. L'enfant sera transféré par transport médicalisé.

Prise en charge thérapeutique initiale = monitorage non invasif, oxygénothérapie, 2 voies veineuses périphériques ou 1 voie intraosseuse, remplissage vasculaire par NaCl 0,9 %, antibiothérapie probabiliste intraveineuse synergique et bactéricide.
Évaluation clinique après chaque remplissage vasculaire à la recherche d'une insuffisance cardiaque.

Efficacité du traitement jugée sur la récupération successive de l'état de conscience, la baisse de la fréquence cardiaque, la récupération d'une pression artérielle attendue pour l'âge, la reprise de la diurèse.
Hospitalisation systématique en réanimation en cas de non-obtention des objectifs thérapeutiques au bout d'une heure de traitement avec nécessité de mise en route d'un traitement par amines vasoactives (noradrénaline), ou en unité de surveillance continue en cas de disparition complète des signes cliniques pour s'assurer de la pérennité de la récupération.

IV. Particularités du choc méningococcique de type purpura fulminans

A. Généralités

Le purpura fulminans est une situation clinique exigeant un traitement antibiotique instantané sans chercher à réunir au préalable les éléments biologiques en faveur du diagnostic.

Les deux pics d'incidence du purpura fulminans sont le nourrisson âgé de moins d'un an et le jeune adulte de 15 à 20 ans.

Essentiellement dû à *Neisseria meningitidis* dont les sérogroupes les plus fréquents sont A, B, C Y, W135, il peut aussi survenir suite à une infection à *Streptococcus pneumoniae*, et parfois même à *Staphylococcus aureus*. En France, les sérogroupes les plus fréquemment responsables d'infections invasives à méningocoque, (essentiellement les méningites et le purpura fulminans) sont, par ordre décroissant, les sérogroupes B, C et W135. Les purpuras fulminans à méningocoque C seraient potentiellement plus sévères.

Il existe une vaccination contre les sérogroupes A, C, Y, W135 (vaccin conjugué tétravalent) recommandée par la Société américaine de pédiatrie depuis 2005, et contre le sérogroupe C (vaccin conjugué monovalent) recommandée en France depuis 2009.

La vaccination contre le sérogroupe B a été autorisée à la mise sur le marché en Europe en 2013. Elle devrait, dans les années à venir, faire nettement diminuer l'incidence des infections invasives à méningocoque dont le sérogroupe B est le plus fréquent en France.

B. Reconnaître et traiter un purpura fulminans

La conduite à tenir en cas de suspicion de purpura fulminans est décrite très précisément dans une circulaire de la Direction générale de la santé (instruction n° DGS/RI1/2011/33 du 27 janvier 2011 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque).

« Tout malade présentant des signes infectieux avec à l'examen clinique pratiqué chez un sujet totalement dénudé, la présence d'un purpura ne s'effaçant pas à la vitropression et comportant au moins un élément nécrotique de diamètre supérieur ou égal à trois millimètres, doit immédiatement recevoir une première dose d'antibiotique, administrée si possible par voie intraveineuse, à défaut par voie intramusculaire, quel que soit son état hémodynamique, sans attendre la réalisation d'une hémoculture ou d'un prélèvement sanguin. »

« Ce patient devra être pris en charge immédiatement avec un appel systématique au Samu – centre 15 pour être transféré vers un service d'urgence ou de réanimation prévenu de son arrivée et bénéficier de l'évaluation et d'un traitement précoce d'un état de choc avec mise en place d'une voie veineuse et remplissage vasculaire. »

L'antibiothérapie recommandée, par voie intraveineuse ou intramusculaire, est une céphalosporine de troisième génération aux doses unitaires suivantes : ceftriaxone 50 à 100 mg/kg une fois par jour ou céfotaxime 50 mg/kg toutes les 6 à 8 heures.

En dehors de l'antibiothérapie immédiate et urgente, les recommandations suivent celles du traitement du choc septique décrites précédemment.

C. Mesures de prophylaxie

L'enquête des sujets contacts sera faite par l'Agence régionale de santé qui doit être prévenue au plus tôt par le médecin en charge de l'enfant, c'est-à-dire dès la suspicion de l'origine méningococcique du purpura fulminans, même si celle-ci n'est pas confirmée.

Seules les personnes en contact étroit avec les sécrétions oropharyngées du patient (bouche-à-bouche, intubation sans masque avant la première dose d'antibiotique) ou ayant demeuré longuement (plus de 2 heures) à moins de 1 mètre du patient sont à risque de contamination et doivent bénéficier d'une prophylaxie (circulaire DGS/5C n° 2006-458 du 23 octobre 2006 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque).

Le purpura fulminans, comme toutes les infections invasives à méningocoque, est une maladie à déclaration obligatoire.

Deux pics : nourrisson d'âge < 1 an, adolescent et jeune adulte âgé de 15 à 20 ans.
Maladie à déclaration obligatoire.
Vaccination monovalente contre le méningocoque C recommandée depuis 2009. Autorisation de mise sur le marché européen du vaccin monovalent contre le méningocoque B en 2013.

Urgence diagnostique et thérapeutique.
Antibiothérapie immédiate IV ou IM à la moindre suspicion clinique (1 seule tache purpurique et nécrotique en son centre d'au moins 3 mm de diamètre dans un contexte d'altération générale fébrile) avant toute confirmation bactériologique : ceftriaxone 50 à 100 mg/kg 1 fois par jour ou céfotaxime 50 mg/kg toutes les 6 à 8 heures.
Transfert médicalisé vers un centre de réanimation pédiatrique.

Références

Dauger, S., Llor, J., Aizenfisz, S., et al., 2004. Approche thérapeutique en 2003 du choc septique de l'enfant dans les deux premières heures (à l'exclusion du nouveau-né). Arch. Pediatr. 11, 1014–1017.

Dellinger, R.P., Levy, M.M., Rhodes, A., et al., 2013. Surviving Sepsis Campaign : international guidelines for management of severe sepsis and septic shock, 2012. Intensive Care Med. 39, 165–228.

Leclerc, F., Botte, A., Lampin, M.E., et al., 2012. Choc septique de l'enfant. EMC. – Médecine d'urgence. 7, 1–10 (Article 25-140-E-50).

Goldstein, B., Giroir, B., Randolph, A., and al.. International pediatric sepsis consensus conference: Definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. 2005 . Pediatr Crit Care med. Vol. 6. N° 1

	Prise en charge hémodynamique du sepsis sévère (nouveau-né exclu). Sfar, SRLF, 2005. http://sfar.org/prise-en-charge-hemodynamique-du-sepsis-grave-nouveau-ne-exclu/
	Prise en charge initiale des états septiques graves de l'adulte et de l'enfant. GTS, 2006. http://sfar.org/prise-en-charge-initiale-des-etats-septiques-graves-de-ladulte-et-de-lenfant/
	Thrombopénies en réanimation. SRLF, 2011. https://www.srlf.org/wp-content/uploads/2015/12/20110812_Dauger_S_RFE_Thrombopenie_sepsis_purpura_fulminans.pdf

Prise en charge hémodynamique du sepsis sévère (nouveau-né exclu). Sfar, SRLF, 2005. http://sfar.org/prise-en-charge-hemodynamique-du-sepsis-grave-nouveau-ne-exclu/

Prise en charge initiale des états septiques graves de l'adulte et de l'enfant. GTS, 2006. http://sfar.org/prise-en-charge-initiale-des-etats-septiques-graves-de-ladulte-et-de-lenfant/

Thrombopénies en réanimation. SRLF, 2011. https://www.srlf.org/wp-content/uploads/2015/12/20110812_Dauger_S_RFE_Thrombopenie_sepsis_purpura_fulminans.pdf

CHAPITRE

70

État confusionnel et troubles de la conscience

Item et objectifs du CNCI

Item 338 – UE 11 – État confusionnel et trouble de conscience chez l'enfant

- Diagnostiquer un état confusionnel et un trouble de la conscience.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge préhospitalière et hospitalière.

Avant de commencer…

Les **troubles de conscience** correspondent à une altération aiguë et globale des fonctions mentales se caractérisant essentiellement par un état confusionnel.
Le **coma** est une altération prolongée de la conscience avec disparition des activités de veille et incapacité de se réveiller (à la différence du sommeil).

Dans ces deux situations, la prise en charge hospitalière urgente implique :
- la recherche de signes de gravité menaçant le pronostic vital à court terme ;
- une démarche étiologique rationnelle selon la gravité et indices de fréquence.

Cet item est très transversal avec d'autres chapitres, par exemple :
- nourrisson comateux au décours d'une maltraitance (syndrome du bébé secoué) ou après un traumatisme crânien accidentel ;
- enfant confus dans le cadre d'une méningo-encéphalite ;
- adolescent comateux suite à une intoxication endogène (acidocétose diabétique) ou exogène (intoxication médicamenteuse volontaire).

I. Pour bien comprendre

A. Généralités

Les registres nationaux des traumatismes crâniens graves enregistrent une incidence annuelle de 30 à 73,5 pour 100 000 enfants.

Les causes de coma sont dominées par les infections neuroméningées, les intoxications et troubles métaboliques, et les atteintes du système nerveux central dont la fréquence augmente avec l'âge. La mortalité dépend de l'âge et de l'étiologie.

B. Définitions

L'**éveil** est commandé par la formation réticulée du tronc cérébral, noradrénergique, qui, *via* l'hypothalamus, les thalamus et les structures hémisphériques sous-corticales, permet la restauration et le maintien de la vigilance.

La perception consciente désigne la conscience de soi-même et de son environnement et dépend des hémisphères cérébraux et des noyaux profonds.

L'**état confusionnel** est une altération aiguë ou subaiguë de la conscience prédominant sur la perception consciente, perturbant la vie de relation, avec désorientation temporospatiale, troubles de la mémoire, ralentissement idéomoteur, perte de contrôle de soi.

Le **coma** est une altération aiguë ou subaiguë de la conscience, définie par l'absence d'éveil spontané ou provoqué, et prolongé pendant au moins une heure. Il peut résulter d'une lésion anatomique ou de lésions fonctionnelles touchant le tronc et/ou les hémisphères cérébraux.

C. Diagnostics différentiels

Ils sont généralement précisés par un examen clinique scrupuleux, parfois associé à un électroencéphalogramme : mutisme akinétique, état végétatif, paralysies centrales (*locked-in syndrome*) ou périphériques (botulisme), troubles psychogènes (simulation, hystérie).

II. Prise en charge d'un état confusionnel et de troubles de la conscience

A. Examen clinique

1. Recherche de signes de gravité menaçant le pronostic vital

Signes de défaillance cardiorespiratoire

État de choc

Peut être en partie responsable d'une confusion ou coma par baisse du débit sanguin cérébral.

Insuffisance respiratoire

Recherche de signes d'épuisement hypercapnique, parfois d'apnées ou de pauses respiratoires, de polypnée de Küssmaul évocatrice d'acidose métabolique, à l'inverse d'hypoventilation évocatrice d'une intoxication par des médicaments dépresseurs respiratoires.

Anomalies neurologiques

Perte de l'intégrité des commandes vitales, signes d'hypertension intracrânienne, coma profond.

Respirations pathologiques

Certains types de respirations pathologiques peuvent avoir une valeur et sont toujours le signe d'un dysfonctionnement sévère : respiration de Cheynes-Stokes, hyperventilation centrale, respiration apneustique ou ataxique.

Anomalies des réflexes du tronc cérébral

Réflexes photomoteurs direct et consensuel, oculomotricité, réflexe cornéen, réflexes de protection des voies aériennes supérieures.

Anomalies du contrôle de la motricité

Asymétrie faciale spontanée ou provoquée par la manœuvre de Pierre Marie-Foix, déviation de la tête et des yeux, hypotonie unilatérale, abolition unilatérale d'un ou plusieurs réflexes ostéotendineux, signe de Babinski unilatéral, convulsions latéralisées.

Une réactivité stéréotypée en « décortication » (flexion bilatérale des membres supérieurs et extension bilatérale des membres inférieurs) signe une lésion extensive hémisphérique bilatérale. Une réactivité stéréotypée en « décérébration » (extension des quatre membres) évoque une lésion extensive du mésencéphale.

Signes d'hypertension intracrânienne

Chez le nourrisson : augmentation du périmètre crânien, disjonction des sutures, phénomène des yeux en coucher de soleil, bombement de la fontanelle antérieure.

Chez l'enfant plus âgé : céphalées, vomissements répétés, ophtalmoplégie, irritabilité, confusion ou agitation, ophtalmoplégie externe (VI) non localisatrice, convulsions.

À un stade décompensé : aggravation rapide des troubles de la vigilance, anomalies pupillaires, troubles respiratoires, troubles circulatoires (association très évocatrice de bradycardie et d'HTA).

À un stade plus ultime, **signes d'engagement** menaçant le pronostic vital immédiat et justifiant une prise en charge en extrême urgence : temporal (mydriase unilatérale aréactive), occipital avec signes dépendant du niveau de souffrance (diencéphalique : myosis, réactivité motrice en décortication, respiration de Cheynes-Stokes et mouvements pendulaires des yeux ; mésencéphalique : semi-mydriase aréactive, réactivité motrice en décérébration, hyperventilation centrale ; bulbaire : mydriase bilatérale aréactive, absence de réactivité motrice, apnée ou respiration apneustique).

Profondeur du coma

Évaluation possible grâce à plusieurs échelles semi-quantitatives, la plus utilisée étant le **score de Glasgow** (voir tableau 73.1), dont il existe une version adaptée aux plus jeunes enfants.

Peu précises et reproductives aux valeurs intermédiaires, elles gardent un intérêt certain dans l'évaluation initiale et le suivi évolutif. Certaines intègrent également les réflexes du tronc cérébral.

2. Examen somatique complet

Examen neurologique complet

- Signes de localisation ; syndrome méningé.
- Fond d'œil.

Examen général

- Tableau de sepsis.
- Pathologie cardiovasculaire (crise hypertensive, cardiopathie congénitale).
- Identification de traumatismes extériorisés (hématomes, fractures, déformations, brûlures).
- Signes cutanéomuqueux (pâleur, ictère, purpura).
- Toxidromes orientant vers une classe spécifique de toxiques (médicaments au domicile).

Signes de gravité majeurs : défaillance cardiorespiratoire, perte de l'intégrité des commandes vitales, HTIC et coma profond.

B. Mesures thérapeutiques urgentes

La prise en charge des défaillances vitales doit viser maintenir les fonctions vitales, respiratoires, hémodynamiques et neurologiques.

La décision de mettre en place une ventilation invasive chez un enfant comateux repose sur : la capacité à protéger ses voies aériennes supérieures, le délai estimé de récupération, la profondeur du coma (Glasgow < 8), l'HTIC, l'existence d'un état de choc.

La prise en charge d'un engagement cérébral est une extrême urgence : utilisation d'agents hyperosmolaires et d'un traitement étiologique rapide.

Maintien des fonctions vitales, réévaluation régulière, ventilation invasive si nécessaire.
Cerner ensuite rapidement les causes fréquentes et/ou traitables.

C. Enquête paraclinique

1. Examens biologiques

Recherche immédiate d'une hypoglycémie et d'une cétonurie ou, au mieux, hypercétonémie.

Bilan de **première ligne :**

- glycémie capillaire veineuse BU ;
- ionogramme plasmatique, fonction rénale, bilan phosphocalcique ;
- NFS-plaquettes, bilan d'hémostase ;
- bilan infectieux avec hémocultures, CRP, procalcitonine ;
- gazométrie, dosage des toxiques urinaires et sanguins dont le CO.

L'**examen du LCR** doit être systématique en cas de fièvre à la recherche d'une méningite ou d'une encéphalite, et doit être discuté devant un patient apyrétique sans diagnostic immédiat en absence de contre-indications (anomalies plaquettaires ou de l'hémostase, signes de localisation, troubles de la vigilance avec Glasgow < 11).

Une **seconde ligne** d'investigations comprend :

- ammoniémie, lactacidémie ;
- enzymes pancréatiques, hépatiques, musculaires ;
- screening élargi à la recherche de toxiques exogènes ;
- en cas de suspicion de maladie héréditaire du métabolisme :
  - chromatographie des acides aminés plasmatiques ;
  - profil plasmatique des acylcarnitines ;
  - chromatographie des acides organiques urinaires.

2. Imagerie cérébrale

Le **doppler transcrânien**, bien qu'uniquement validé pour la prise en charge des traumatisés crâniens, est de plus en plus utilisé pour évaluer une HTIC quelle que soit l'étiologie.

L'**imagerie cérébrale** s'impose en première intention devant un traumatisme crânien, mais également en cas de signes de localisation persistants.

L'examen de choix est la TDM cérébrale, sans puis avec injection de produit de contraste en l'absence de contre-indications et toujours chez un patient stabilisé. Chez le nourrisson, il peut parfois être remplacé par une échographie transfontanellaire.

Une IRM cérébrale et parfois médullaire doit être discutée au cas par cas.

3. Électroencéphalogramme

En urgence, cet examen peut mettre en évidence un état de mal convulsif infraclinique.

Bilan étiologique minimum chez un patient stabilisé : glycémie capillaire et BU, bilan biologique de première ligne, examen du LCR au moindre doute en l'absence de contre-indication, tomodensitométrie cérébrale en cas de traumatisme crânien ou de signes de localisation persistants.

D. Orientation diagnostique (fig. 70.1)

1. Principales causes de troubles de la conscience chez l'enfant

Pathologies extraneurologiques

Des signes de **défaillance vitale** telle qu'une insuffisance respiratoire aiguë hypercapnique ou hypoxique, un état de choc, une crise hypertensive maligne peuvent compliquer un coma.

Les **désordres métaboliques** sont fréquents chez l'enfant : hypoglycémies (voir chapitre 8), dysnatrémies, acidocétose diabétique.

Les **intoxications** exogènes ont deux pics de fréquence, avant l'âge de 5 ans et à l'adolescence (voir chapitre 71).

Les **autres causes** sont plus rares : anomalies héréditaires du métabolisme, pathologies endocriniennes, rénales, hépatiques, hématologiques ou générales.

Les pathologies psychiatriques, rares chez l'enfant, doivent rester un diagnostic d'élimination.

Pathologies neurologiques

Les **traumatismes crâniens** sont de diagnostic évident (voir chapitre 73). Il faut toujours évoquer l'éventualité d'une maltraitance chez le nourrisson.

Les **infections neuroméningées** (bactérie, virus, champignon, parasite) constituent le prototype du trouble de la conscience d'origine non traumatique.

L'**état de mal épileptique** s'accompagne toujours de troubles de la conscience. Le coma post-critique est classique, mais doit être rapidement résolutif. Un état de mal convulsif infraclinique peut être responsable d'un coma prolongé. Des crises convulsives focales peuvent avoir une expression confusionnelle ou psychiatrique (voir chapitre 52).

Les crises fébriles simples n'occasionnent pas de troubles de conscience prolongés.

L'**anoxo-ischémie cérébrale** est une cause rare mais possible chez le nourrisson et l'enfant.

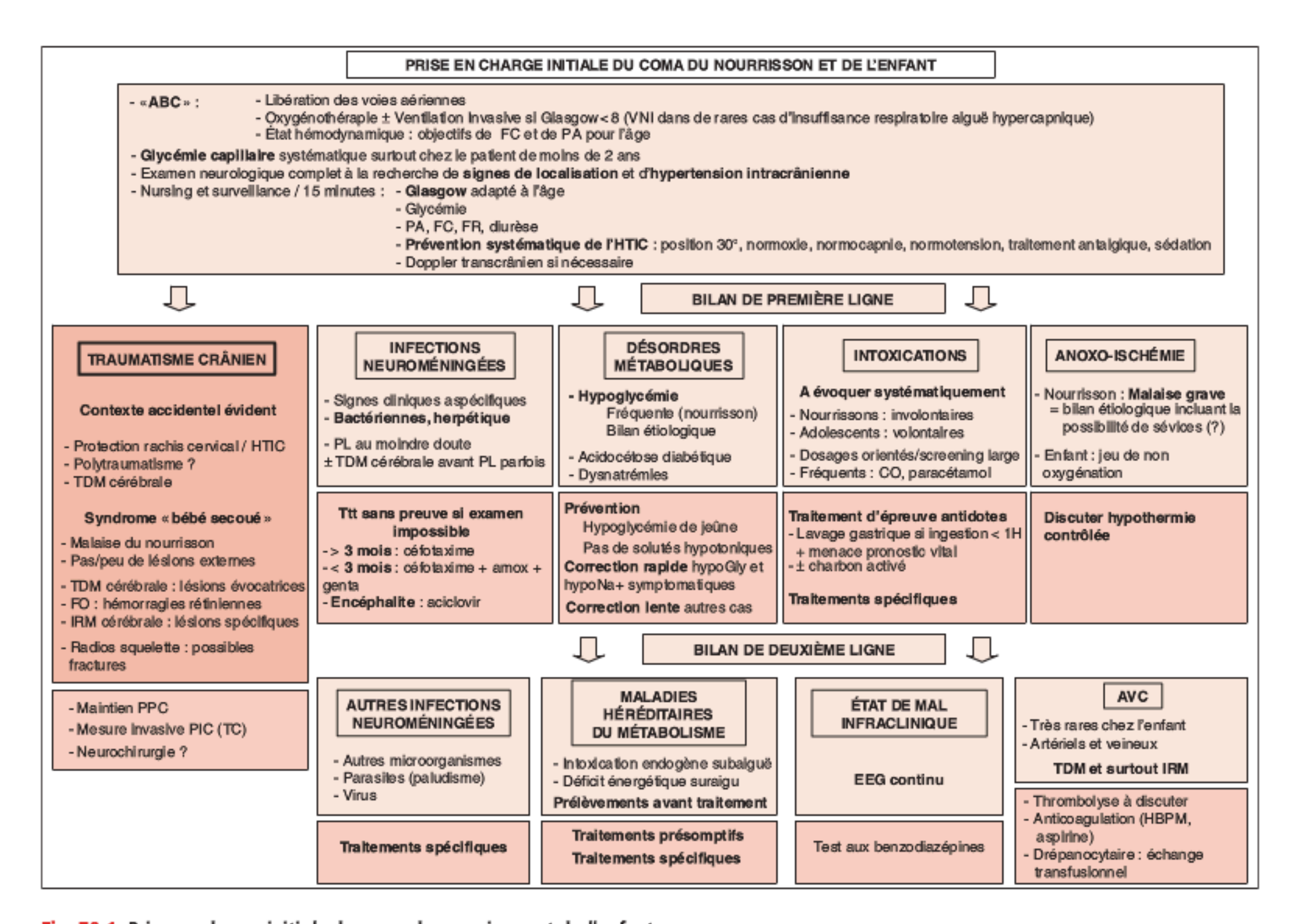


Fig. 70.1. Prise en charge initiale du coma du nourrisson et de l'enfant.
« A » = voies aériennes, « B » = respiration, « C » = circulation.

Les **tumeurs cérébrales** peuvent se révéler par une confusion ou un coma, mais s'accompagnent souvent de signes focaux et/ou d'HTIC (voir chapitre 27).

Causes les plus fréquentes : traumatismes crâniens, infections neuroméningées, intoxications exogènes, troubles hydroélectrolytiques, anoxo-ischémie, convulsions.

2. Conduite pratique

L'enquête étiologique immédiate, basée sur le contexte, l'âge, l'examen clinique et des examens biologiques de première ligne, peut permettre un diagnostic rapide : hypoglycémie, intoxication exogène, infection neuroméningée, troubles hydroélectrolytiques, anoxo-ischémie. Lorsqu'une infection neuroméningée est suspectée et qu'il existe des contre-indications à la ponction lombaire, un traitement anti-infectieux probabiliste sera entrepris.

L'étape suivante fera appel à des examens complémentaires qui devront être discutés au cas par cas mais toujours chez un patient stabilisé sous surveillance étroite : imagerie cérébrale, EEG, examen du LCR selon les cas.

Références

Guidelines for the Medical Management of Traumatic Brain Injury in Infants, Children and Adolescent, second edition. Pediatr. Crit. Care Med. 13 (Suppl 1), 2012. S1–82.

Sachs, P., Dauger, S., 2012. Coma chez l'enfant. EMC – Pédiatrie – Maladies infectieuses 1–15 (Article 4-100-M-10).

CHAPITRE

71

Intoxications

Item et objectifs du CNCI

Item 332 – UE 11 – Principales intoxications aiguës

- Diagnostiquer une intoxication par les psychotropes, les médicaments cardiotropes, le CO, l'alcool.
- Connaître l'épidémiologie des intoxications chez l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge préhospitalière et hospitalière.

Avant de commencer…

L'item « Principales intoxications aiguës » comprend un objectif spécifique à la pédiatrie : connaître les particularités épidémiologiques (âge, produits ingérés, facteurs de risque) pour un repérage précoce des signes d'appel souvent peu spécifiques et une orientation optimale.

Ce chapitre n'a pas vocation à être un catalogue de l'ensemble des situations rencontrées, mais précisera dans sa seconde partie deux situations fréquentes : l'intoxication au CO et l'intoxication au paracétamol, pour illustrer l'importance de la prise en charge préhospitalière et hospitalière.

I. Épidémiologie des intoxications aiguës de l'enfant

A. L'enfant

Les intoxications constituent la seconde cause d'accidents de la vie courante chez l'enfant après les traumatismes et devant les brûlures.

La mortalité infantile par intoxication accidentelle est encore aujourd'hui de 10 à 12 cas par an, essentiellement dans la tranche d'âge des 1 à 4 ans (0,1 à 0,2/100 000 enfants).

Intoxication = deuxième cause d'accident de la vie courante chez l'enfant.

B. Les produits ingérés

Les produits les plus fréquemment en cause sont répertoriés dans le tableau 71.1.

Tableau 71.1. **Produits ingérés les plus fréquents.**

Médicaments (60 %)	– Benzodiazépines, analgésiques, antihistaminiques, fluor, œstroprogestatifs, antipyrétiques, antitussifs, décongestionnants – Antihypertenseurs, antiarythmiques, neuroleptiques (plus rarement)
Produits ménagers (25 %)	– Produits javellisant et eau de Javel, liquides vaisselle, produits de lessive – Produits caustiques (en diminution)
Produits cosmétiques (5–10 %)	
Environnement	– Monoxyde de carbone (chauffe-eau au gaz mal réglé, chauffage d'appoint) – Alcool, tabac – Métaux lourds
Produits végétaux	– Champignons, baies, plantes

Le produit ingéré accidentellement par le jeune enfant est le plus souvent unique (mais pas toujours); alors que l'intoxication volontaire de l'adolescent (plus fréquente chez la fille) est volontiers polymédicamenteuse.

Interroger à propos de la liste des médicaments disponibles au domicile.

C. Les circonstances

Le mode d'intoxication est accidentel entre les âges de 1 et 8 ans et plutôt intentionnel après l'âge de 10 ans. Avant l'âge de 1 an, une erreur d'administration d'un médicament commise par un parent représente 25 % des cas d'intoxications (erreur de dose, médicament inapproprié).

Le tableau 71.2 situe les principales circonstances identifiées.

Tableau 71.2. **Principales circonstances d'intoxication.**

Entourage	– Surveillance insuffisante de l'enfant malgré la présence d'un adulte à proximité immédiate (ce qui évite l'ingestion de grandes quantités de produit) – Mode de garde hors du domicile habituel : amis ou grands-parents
Circonstances	– Horaires : 11–13 h et 18–20 h (heures de préparation des repas) – Pièces à risque : cuisine, salle de bains et toilettes pour les produits ménagers; salle de bains, chambres avec sacs à main sur le sol, tiroirs de toutes pièces à la portée de l'enfant pour les médicaments
Conditionnement	– Absence de rangement des produits ménagers, avant, pendant ou après utilisation – Transvasement d'un nettoyant dans un récipient à usage alimentaire – Produits d'entretien parfumés, colorés qui attirent l'attention de l'enfant

II. Prise en charge d'une intoxication chez l'enfant

A. Identifier les situations d'urgence

La majorité des intoxications accidentelles sont bénignes et le plus souvent asymptomatiques.

Dans plus de 60 % des cas, les situations sont gérées au téléphone par les centres antipoison et les enfants ne requièrent pas de consultation médicale.

Face à une intoxication supposée, il est indispensable d'évaluer l'enfant de façon rigoureuse de manière à identifier des signes évocateurs de décompensation neurologique, respiratoire et/ou hémodynamique. La reconnaissance précoce par une approche systématique est la meilleure prévention de la décompensation cardiorespiratoire à l'origine d'un possible arrêt cardiaque (voir chapitre 67).

L'**intoxication est connue** : la prise en charge ambulatoire ou hospitalière conduira à adopter le schéma le plus opportun le plus rapidement possible, aidé par le centre antipoison.
L'**intoxication n'est pas connue** : garder à l'esprit la possibilité d'une intoxication aiguë devant des symptômes inexpliqués brutaux et les très rares intoxications cachées. Passer du temps à interroger la famille. Des prélèvements de sang et urines seront adressés au laboratoire de toxicologie, avec une fiche de renseignements.

B. Planifier la prise en charge

Trois règles de base devant une intoxication chez l'enfant :
- ne rien faire boire, ne pas faire vomir avant l'**avis du centre antipoison** ;
- tenir compte de la dose la plus élevée possible qu'a pu prendre l'enfant ;
- toujours se méfier d'un autre produit non identifié.

Avis du centre antipoison dans les situations d'intoxication.

C. Prévention

Plusieurs mesures interviennent vis-à-vis de la prévention des intoxications :
- rangement des produits d'entretien et des médicaments hors de portée des enfants ;
- conditionnements pédiatriques, emballage unitaire des médicaments ;
- généralisation des fermetures sécurisées pour les produits caustiques ;
- distinction des conditionnements pour les aliments et les produits ménagers.

Toujours rappeler à la famille les mesures de prévention des accidents domestiques.

III. Points clés à propos de certaines causes

A. Intoxication au CO

1. Généralités

L'intoxication au CO (8 000 cas annuels, dont près de 20 % d'enfants) représente la première cause de décès par intoxication en France.

Deux mécanismes contribuent à la toxicité :
- l'hypoxie, secondaire à la formation de carboxyhémoglobine (HbCO) ;
- une réaction immunologique et inflammatoire par effet inhibiteur direct lié à la fixation du CO sur certaines hémoprotéines.

2. Diagnostic

À évoquer sur des signes d'appel peu spécifiques (« y penser toujours ») :

- céphalées, nausées, vertiges, ataxie ;
- asthénie, pâleur et agitation chez le nourrisson ;
- convulsions, malaise précédé de vomissements, trouble de la conscience ;
- chez plusieurs membres de l'entourage ;
- à proximité d'une source identifiée de CO, dans la salle de bains ou un garage.

Un malaise dans la salle de bains doit toujours faire évoquer une intoxication au CO.

3. Prise en charge

Au domicile :

- appel du 15, envoi d'une équipe médicalisée avec dispositif de détection du CO ;
- aération des pièces.

À l'arrivée des secours :

- approche « ABC » systématique ;
- mise en condition :
  - scope, SaO_2 (chiffre souvent faussement rassurant) ;
  - pose d'une voie veineuse périphérique ;
- **oxygénothérapie** immédiate :
  - masque à haute concentration (> 8 L/min) systématique ;
  - ou intubation/ventilation si troubles de conscience ;
- examens complémentaires :
  - prélèvement biologique pour HbCO le plus précoce possible ;
  - ECG.

Évaluation médicale :

- recherche des **signes de gravité** :
  - troubles de conscience avec trismus, convulsions ;
  - HTA, hyperthermie, tachycardie ;
  - détresse respiratoire ;
  - signes ECG : trouble du rythme ou de la repolarisation ;
- identification de **facteurs aggravants** :
  - intoxication aux fumées d'incendie ;
  - lésions traumatiques associées ;
  - perte de connaissance ;
  - HbCO > 15 %.

Prise en charge hospitalière :

- transport médicalisé ;
- poursuite de l'oxygénothérapie au masque pendant au moins 12 heures ;
- ECG (si non fait), gaz du sang.

Indications d'une oxygénothérapie hyperbare (larges chez l'enfant) :

- perte de connaissance même brève ;
- troubles de la conscience, convulsions, signes neurologiques objectifs ;
- troubles du rythme cardiaque.

Suivi neurologique à 1 mois systématique :

- possibilité d'un syndrome post-intervallaire entre 2 et 40 jours :
  - troubles de l'humeur et/ou du comportement, troubles du sommeil ;
  - céphalées chroniques, crises convulsives ;
- séquelles possibles : troubles cognitifs, trouble de la mémoire, céphalées intermittentes.

Prise en charge : oxygénothérapie au masque et suivi neurologique systématiques.

B. Intoxication au paracétamol

1. Généralités

Le paracétamol est le traitement antipyrétique et antalgique le plus prescrit chez l'enfant, d'où sa grande disponibilité au domicile.

Le paracétamol est métabolisé par le foie en métabolites conjugués non toxiques. Environ 5 à 10 % du paracétamol sont oxydés par le cytochrome P450 en un métabolite appelé NAPQI, toxique mais inactivé en situation physiologique par le glutathion.
À doses toxiques, la fonction protectrice du glutathion est débordée et le NAPQI dénature les protéines de l'hépatocyte induisant une hépatite centrolobulaire.

2. Diagnostic

La dose toxique théorique est, pour une dose ingérée unique, supérieure à 100 mg/kg.

Un surdosage non pris en charge conduit à une évolution en deux phases :

- une phase initiale (jusqu'à H6) paucisymptomatique : signes digestifs non spécifiques (vomissements, hépatalgie) ;
- une phase secondaire (début après H12, maximale à H48) : majoration des signes digestifs, neurologiques et désordres biologiques (transaminases, coagulation).

Moins de 1 % des enfants intoxiqués développent une hépatite fulminante.

Dose toxique théorique chez l'enfant = dose ingérée unique > 100 mg/kg.

3. Prise en charge

Approche « ABC » systématique.

Le traitement spécifique repose sur la reconstitution des stocks hépatiques de glutathion par l'administration d'un précurseur : la N-acétylcystéine.

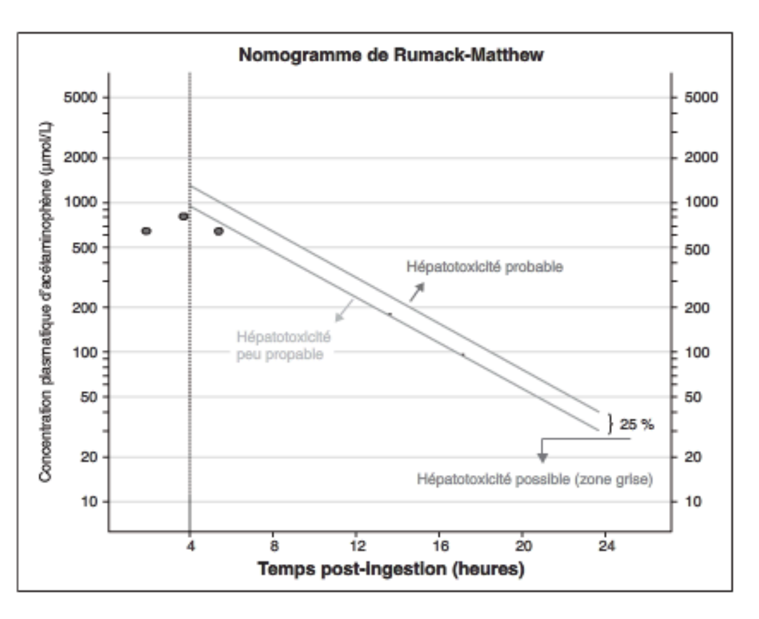


Fig. 71.1. Nomogramme de Rumack-Matthew.

Modalités de **prescription de la N-acétylcystéine** :

- administration précoce, dans les 15 à 24 heures maximum suivant l'ingestion;
- voie *per os* ou IV selon l'état de conscience et l'existence de troubles digestifs;
- dose de charge (140 mg/kg) puis bolus (70 mg/kg) toutes les 4 heures;
- durée du traitement : 48 heures en IV, 72 heures en *per os* en cas d'intoxication avérée par les dosages sanguins, interprétés selon le nomogramme de Rumack-Matthew.

En pratique, le traitement par N-acétylcystéine est indiqué :

- à l'arrivée de l'enfant :
  – si l'ingestion est antérieure à 8 heures;
  – si la dose ingérée estimée est supérieure à 100 mg/kg;
  – en cas d'intoxication polymédicamenteuse;
  – en présence de signes cliniques et/ou biologiques de toxicité;
- en fonction de la paracétamolémie après la 4e heure, en se référant au normogramme (fig. 71.1).

Prise en charge urgente : N-acétylcystéine, réévaluation en fonction de la paracétamolémie à H4 selon le nomogramme de Rumack-Matthew.

Références

Chevallier, B., 2009. Les accidents domestiques de l'enfant. Médecine thérapeutique/Pédiatrie, p. 12. Numéro spécial coordonné par.

CHAPITRE

72

Boiteries et infections ostéoarticulaires

Items et objectifs du CNCI

Item 52 – UE 2 – Boiterie chez l'enfant

- Devant une boiterie chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Item 153 – UE 6 – Infections ostéoarticulaires (IOA) de l'enfant et de l'adulte

- Connaître les principaux agents infectieux responsables des IOA selon l'âge, le terrain et leur profil de résistance.
- Diagnostiquer et connaître les principes du traitement d'une arthrite avec ou sans matériel, d'une ostéite avec ou sans matériel.

Avant de commencer…

La boiterie correspond à une anomalie de la démarche qui devient asymétrique.
Elle témoigne d'une pathologie sous-jacente.

Le diagnostic étiologique repose sur une bonne anamnèse, une observation de la boiterie et un examen clinique des membres inférieurs et du tronc.
Les examens complémentaires seront demandés en fonction des données cliniques.

L'urgence est d'éliminer les causes les plus graves (fracture, infection ostéoarticulaire à tout âge surtout en cas de syndrome infectieux, épiphysiolyse de hanche chez l'adolescent, rarement tumeur osseuse ou leucémie).
L'âge de l'enfant est déterminant, la majorité des pathologies orthopédiques de l'enfant (infectieuses ou non) ayant leur âge de prédilection.

I. Stratégie diagnostique

A. Interrogatoire

Concernant l'enfant :

- âge : essentiel à l'orientation ;
- antécédents de l'enfant (pathologie néonatale de type prématurité ou asphyxie périnatale, drépanocytose, obésité) ;
- évaluation de l'impotence fonctionnelle de l'enfant en fonction de son développement neuromoteur attendu compte tenu de son âge (tient assis sans appui et marche à quatre

pattes à l'âge de 9 mois, se met debout à l'âge de 10–11 mois, acquiert la marche libérée entre les âges de 12 et 18 mois).

Circonstances :

- contexte infectieux : **fièvre**, porte d'entrée cutanée (plaie, varicelle), infection ORL récente ;
- **traumatisme** récent (chute), corps étranger du pied.

Symptomatologie :

- caractéristiques de la boiterie : survenue brutale ou progressive, ancienneté, évolution, caractère permanent ou intermittent ;
- si douleur : date d'apparition ; localisation parfois difficile à préciser chez le nourrisson ;

Pièges diagnostiques :

- douleurs du genou secondaire à une atteinte de la hanche (douleurs projetées) ;
- un épisode traumatique antérieur (chute et/ou coup), banal et quotidien chez les enfants, est souvent évoqué par les parents comme cause de l'impotence fonctionnelle : le médecin doit rester vigilant dans sa démarche diagnostique.
- un psoïtis est susceptible d'entrainer des difficultés à la marche (ex. appendicite aigüe).

B. Examen clinique

1. Chez le petit enfant

L'origine précise de la boiterie ou de la douleur n'est pas facilement repérable. L'examen doit donc adopter une méthode très systématique à la recherche du siège de la douleur.

L'**observation de la boiterie** est essentielle :

- dans la boiterie d'épaule ou d'équilibration, qui traduit une pathologie de la hanche, l'enfant transfert son centre de gravité à chaque appui du côté de la hanche pathologique ;
- dans la boiterie d'esquive, qui est antalgique, l'enfant évite ou raccourcit le temps d'appui du côté pathologique et déporte le poids de son corps du côté opposé.

On recherche ensuite une attitude vicieuse du membre inférieur, une lésion cutanée, en particulier au niveau de la plante du pied.

Une amyotrophie quadricipitale est un signe formel d'organicité et d'ancienneté.

La **palpation de tout le membre inférieur** doit être méthodique, en commençant par son extrémité distale et en remontant jusqu'à la hanche.

La diaphyse tibiale est palpée avec une attention particulière (possible fracture sous-périostée). Dans le même objectif, on lui imprime un mouvement de torsion. Les métaphyses sont toutes examinées (douleur à la palpation, augmentation de la chaleur locale, voire rougeur, mais aussi découverte d'une tumeur).

La **mobilisation des articulations** recherche une douleur provoquée ou un déficit d'amplitude comparativement au côté opposé. Dans les maladies de hanche, l'abduction et la rotation interne sont limitées.

On recherche enfin une douleur à la palpation ou une raideur au niveau du **rachis**. Le refus de la station assise est parfois le seul signe objectif d'atteinte du rachis.

L'**examen neurologique** recherche une marche en équin, teste le tonus musculaire, la force musculaire, les réflexes ostéotendineux.

L'**examen cutané** recherche des ecchymoses, une porte d'entrée infectieuse, une plaie.

L'**examen général** est systématique (palpation abdominale,…).

2. Chez le grand enfant et l'adolescent

L'examen, mené selon la même chronologie, peut se focaliser sur la région douloureuse, bien identifiée. Ne pas jamais oublier que les douleurs de hanche peuvent être projetées vers le genou.

Tout examen pour douleur du genou, même isolée, comprend obligatoirement l'examen de la hanche.

C. Enquête paraclinique

Le bilan complémentaire est fonction des données de l'examen clinique.

1. Imagerie

Les **radiographies** (face + profil) sont centrées sur la zone douloureuse éventuellement identifiée. Les clichés comparatifs sont rarement justifiés.

Dans les ostéomyélites aiguës, les radiographies initiales sont normales.

Dans les arthrites septiques, les radiographies peuvent montrer des signes indirects d'épanchement intra-articulaire (épaississement des parties molles, élargissement de l'interligne articulaire).

L'**échographie** (comparative) peut objectiver un épanchement articulaire de la hanche (fig. 72.1) ou de la cheville.

Dans le cadre d'une ostéomyélite, elle peut retrouver un épaississement des parties molles ou un abcès sous-périosté.

La **scintigraphie osseuse** est utile chez le jeune enfant difficile à examiner, afin de localiser le site de la lésion osseuse ou articulaire responsable de l'impotence fonctionnelle (recherche d'une hyperfixation pathologique).

Dans un second temps, elle pourra guider une imagerie ciblée sur la lésion (**TDM** ou **IRM**).

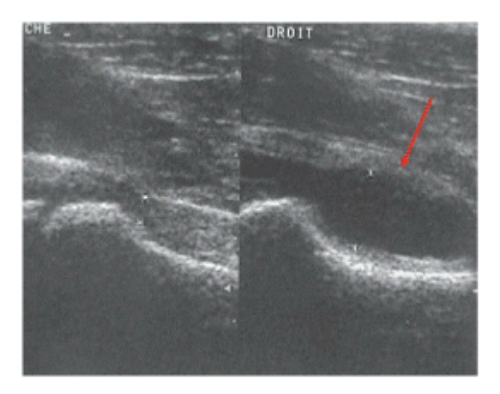


Fig. 72.1. Échographie de hanche (comparative) : épanchement articulaire à droite.

Le choix de ces examens résulte d'une discussion avec le radiologue quand le diagnostic n'est pas fait ou si la conduite thérapeutique en dépend.

2. Biologie

Un **bilan infectieux** est indispensable en urgence en cas de suspicion d'infection ostéoarticulaire : NFS, CRP.

3. Bactériologie

En cas de suspicion d'infection ostéoarticulaire les prélèvements bactériologiques sont à effectuer en urgence, avant de débuter l'antibiothérapie :

- hémocultures (en faire deux rapprochées) ;
- prélèvements au bloc opératoire sous anesthésie générale de liquide articulaire en cas d'arthrite ou du pus d'un abcès sous-périosté. Dans les ostéomyélites, la ponction osseuse diagnostique n'est pas systématique ; elle est effectuée par certaines équipes.

D. Orientation diagnostique

Elle est illustrée figure 72.2.

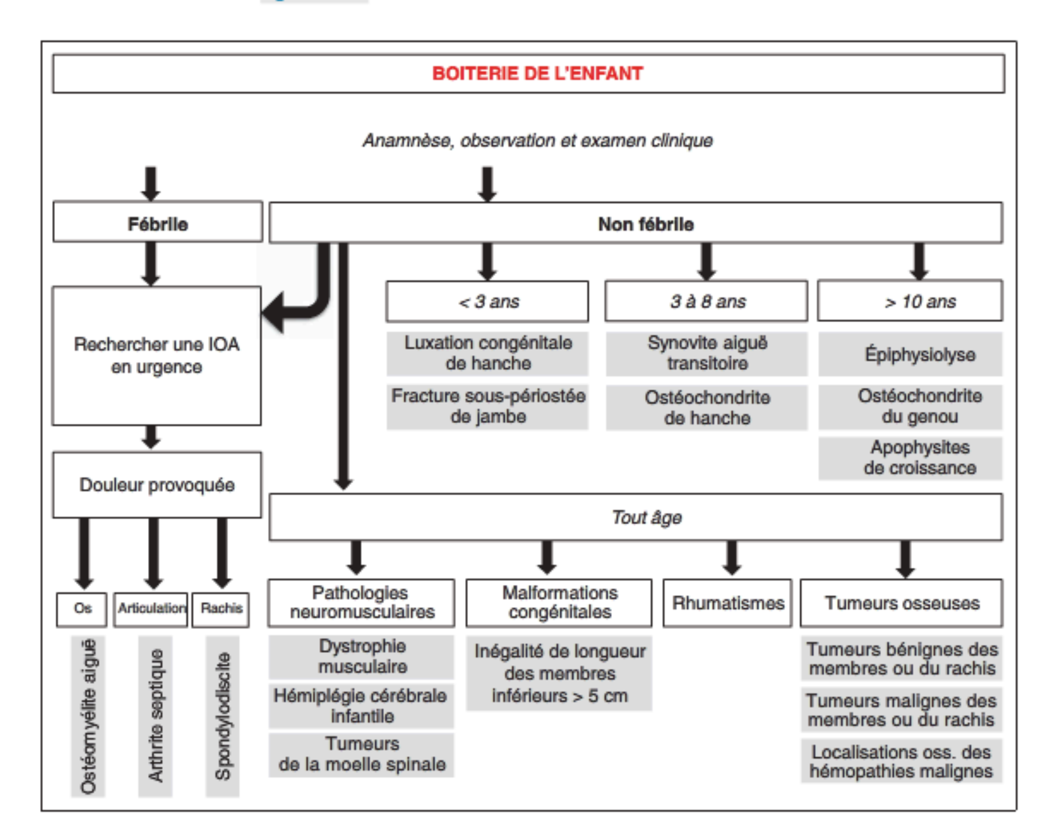


Fig. 72.2. **Approche diagnostique d'une boiterie de l'enfant.**

II. Boiterie fébrile : toujours rechercher une infection ostéoarticulaire

A. Pour bien comprendre

1. Préambule

Les infections ostéoarticulaires (IOA), arthrite septique et ostéomyélite, doivent être suspectées devant une impotence fonctionnelle partielle (boiterie) ou totale d'un membre, le plus souvent fébrile, à tout âge.

La fièvre peut être modérée, en particulier chez le nourrisson ou dans les localisations rachidiennes (spondylodiscites).

La CRP est le plus souvent > 20 mg/dL ; la polynucléose peut être modérée ou absente.

Les IOA constituent une **urgence diagnostique et thérapeutique**.

En cas de suspicion clinique, tous les moyens doivent être mis en œuvre pour débuter le traitement rapidement.

L'échographie est réalisée en urgence afin de localiser un épanchement articulaire ou un abcès sous-périosté nécessitant une ponction au bloc opératoire sous anesthésie générale.

Les prélèvements à visée bactériologique (hémocultures, ponction articulaire ou de pus) doivent être pratiqués en urgence et ne pas retarder l'antibiothérapie IV.

Le retard diagnostique et/ou thérapeutique de ces infections peut être sanctionné à court terme par un sepsis (*Staphylococcus aureus*, streptocoque de groupe A…) et, à moyen terme, par des séquelles orthopédiques lourdes : destruction du cartilage articulaire responsable de coxarthrose précoce (fig. 72.3), atteinte du cartilage de croissance responsable de sa stérilisation puis de déformation ou d'inégalité de longueur des membres inférieurs.

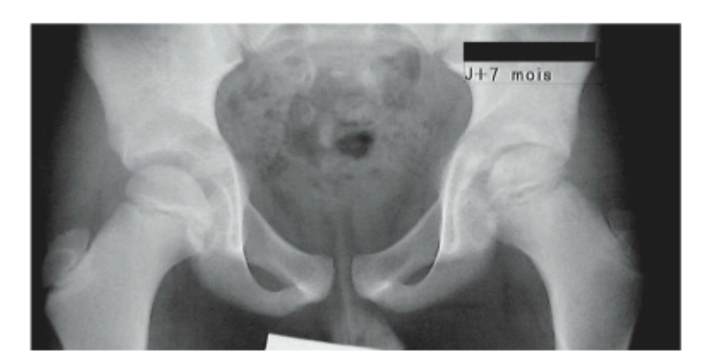


Fig. 72.3. Radiographie du bassin : séquelle d'arthrite septique de hanche.

Garçon de 9 ans ayant développé une arthrite septique de hanche à pneumocoque, prise en charge avec un retard thérapeutique de 48 heures. Sept mois plus tard, le pincement articulaire est sévère. Une prothèse totale de hanche sera implantée à l'âge de 24 ans.

2. Physiopathologie

Une IOA se développe par voie hématogène.

Elle atteint les membres inférieurs dans plus de 50 % des cas, en particulier les zones fortement vascularisées (métaphyses osseuses, synoviale).

Les bactéries véhiculées par voie sanguine infectent :

- soit directement l'os : ostéomyélite aiguë ;
- soit la synoviale d'une articulation : arthrite septique.

3. Épidémiologie clinique et bactérienne

L'IOA survient le plus souvent chez un enfant sain.

Les **principaux germes** impliqués dans les infections ostéoarticulaires de l'enfant sont :

- à tout âge : *Staphylococcus aureus* ;
- chez le jeune nourrisson (âge < 3 mois) : streptocoque de groupe B et *Escherichia coli* (penser à l'infection néonatale) ;
- chez l'enfant âgé de moins de 4 ans : *Kingella kingae* (avant tout), streptocoque de groupe A et, rarement, pneumocoque.
- chez l'enfant drépanocytaire : *Salmonella* sp.

Les portes d'entrée à rechercher sont cutanées (traumatisme, plaie) et ORL.

S. aureus* est le germe en cause dans 50 % des infections ostéoarticulaires de l'enfant.
***Kingella kingae* est le pathogène le plus fréquent chez les enfants âgés de moins de 4 ans.**

B. Arguments diagnostiques

1. Données cliniques et d'imagerie

Ostéomyélite aiguë

Tableau clinique habituel :

- début brutal avec fièvre > 39 °C ou présentations subaiguës (fièvre peu élevée) ;
- localisation préférentielle à l'extrémité inférieure du fémur ou supérieure du tibia (métaphyses osseuses les plus vascularisées : « près du genou, loin du coude ») ;
- boiterie douloureuse ou appui impossible ;
- augmentation de la température locale (rougeur et tuméfaction à un stade tardif) ;
- palpation métaphysaire très douloureuse.

Imagerie :

- échographie : recherche une complication (abcès sous-périosté) ;
- radiographies osseuses initiales : normales (anomalies osseuses après 8–10 jours d'évolution avec appositions périostées, abcès de Brodie…).

L'infection osseuse est suspectée sur ces premiers éléments mais le diagnostic devra être confirmé secondairement par :

- **IRM** : montre une zone en hyposignal T1 et hypersignal T2 ; si elle est disponible, c'est le meilleur examen pour le diagnostic d'IOA, elle est plus sensible et plus spécifique que la scintigraphie osseuse (fig. 72.4) ;
- **scintigraphie osseuse** au technétium (fig. 72.5) : utile surtout chez les jeunes enfants chez lesquels une IRM est difficilement réalisable (car besoin de sédation) ou en cas de difficultés cliniques à localiser l'infection ; mise en évidence d'un foyer d'hyperfixation.





Fig. 72.4. IRM osseuse : zone en hyposignal T1 et hypersignal T2 compatible avec une ostéomyélite du col fémoral.



Fig. 72.5. Scintigraphie osseuse au technétium 99 : hyperfixation des os du tarse compatible avec une infection ostéoarticulaire.

Une boiterie dans un contexte fébrile est due à une infection ostéoarticulaire jusqu'à preuve du contraire.

Arthrite septique

Tableau clinique habituel :

- survenue brutale d'un syndrome douloureux fébrile avec impotence fonctionnelle partielle ou totale ;
- localisations les plus fréquentes : hanche ou genou ;
- mobilisation de l'articulation extrêmement douloureuse ;
- épanchement articulaire (par exemple, choc rotulien au niveau du genou).

Examens d'imagerie pouvant permettre de préciser le diagnostic :

- échographie : particulièrement précieuse pour objectiver un épanchement intra-articulaire de la hanche ou de la cheville ;
- radiographies : normales, parfois gonflement des parties molles.

Un épanchement articulaire en contexte fébrile est une arthrite septique jusqu'à preuve du contraire.

2. Données biologiques

Le **bilan inflammatoire** (NFS, CRP) est souvent perturbé mais il peut être normal.

Les **prélèvements bactériologiques** (hémocultures, prélèvements bactériologiques profonds), faits avant antibiothérapie, permettent seuls la confirmation étiologique.
La rentabilité des cultures microbiologiques standards dépend du germe impliqué, des conditions de prélèvement et d'acheminement des prélèvements.
La biologie moléculaire (PCR dans le liquide de ponction articulaire) améliore le diagnostic étiologique des arthrites septiques à *K. kingae*.

Les prélèvements bactériologiques sont indispensables avant le début de l'antibiothérapie.

C. Prise en charge thérapeutique

1. Orientation

En cas de suspicion d'IOA, l'enfant doit être hospitalisé, avec **avis auprès d'un chirurgien** pédiatrique. Si l'indication d'un drainage chirurgical est retenue, l'enfant est maintenu à jeun et transféré en orthopédie pédiatrique en urgence.

2. Indications d'un drainage chirurgical

Le drainage chirurgical et le lavage mécanique d'une éventuelle collection purulente sont indispensables afin d'évacuer un abcès sous-périosté ou drainer une arthrite septique. Ils sont pratiqués au bloc opératoire sous anesthésie générale.
Une analyse bactériologique doit être réalisée sur ces prélèvements.
L'antibiothérapie est commencée immédiatement après la réalisation des prélèvements bactériologiques.

3. Antibiothérapie

L'antibiothérapie initiale est **urgente**, **intraveineuse** et probabiliste :

- efficace sur *S. aureus* (sensible à la méticilline) et *K. kingae* (germes les plus fréquents) ;
- amoxicilline + acide clavulanique, céfamandole ou céfazoline ;

Elle est secondairement adaptée au germe retrouvé et à son antibiogramme.

Sous traitement adapté, dans les cas d'évolution favorable (disparition de la fièvre et des douleurs), le relais antibiotique *per os* est possible 3 à 5 jours après le début du traitement IV.
L'antibiothérapie est secondairement adaptée en cas d'identification du germe. Si le germe n'est pas identifié, l'antibiothérapie orale sera l'association amoxicilline + acide clavulanique, efficace sur *S. aureus* et *K. kingae*.

La durée totale de l'antibiothérapie des IOA d'évolution rapidement favorable est de 2 semaines pour les arthrites septiques et de 3 semaines pour les ostéomyélites.

4. Autres mesures thérapeutiques

Le traitement des douleurs constitue une priorité du traitement symptomatique.

III. Boiterie non fébrile

A. Avant l'âge de 3 ans

1. Luxation congénitale de hanche

La boiterie est observée dès l'acquisition de la marche.

Un diagnostic aussi tardif est la conséquence d'un échec du dépistage précoce (fig. 72.6). La limitation de l'abduction de la hanche est toujours nette.



Fig. 72.6. Radiographie du bassin : luxation congénitale de hanche droite chez une fillette de 16 mois. Échec de dépistage précoce. La prise en charge thérapeutique requerra une hospitalisation de 4 semaines et 2 interventions chirurgicales.

2. Fracture sous-périostée du tibia (fracture « en cheveu d'ange »)

C'est la première cause de boiterie à cet âge.

Cette lésion est très particulière pour plusieurs raisons :

- elle est liée à un traumatisme bénin par torsion du membre, souvent passé inaperçu : simple chute de sa hauteur ou pied pris entre les barreaux du lit ;
- le périoste est, chez le jeune enfant, un fourreau très solide qui ne se déchire pas facilement. Il assure donc la tenue mécanique de l'os, malgré la fracture. C'est ainsi la seule fracture de jambe qui soit compatible avec l'appui et la marche.

L'image radiologique initiale est celle du « cheveu d'ange », trait de fracture fin à peine visible (fig. 72.7).

Aucun traitement n'est nécessaire à l'exception, le cas échéant, d'une immobilisation plâtrée antalgique.



Fig. 72.7. Radiographie du membre inférieur : fracture sous-périostée (en cheveu d'ange) chez une fillette de 2 ans.
Noter la forme spiroïde du trait qui témoigne du mécanisme habituel par torsion.

B. Entre les âges de 3 et 8 ans

1. Synovite aiguë transitoire

Aussi appelée « rhume de hanche ». Elle survient habituellement avant 5 ans.

C'est une boiterie aiguë non fébrile observée le matin au réveil.
La douleur peut être absente ou importante.
L'examen clinique trouve une limitation de la rotation interne et de l'abduction de la hanche. Le reste de l'examen est normal.

La radiographie de bassin de face et de la hanche douloureuse de profil est normale ; l'échographie peut mettre en évidence un épanchement intra-articulaire.
Il n'y a pas de syndrome infectieux biologique.

Le retour à la normale est obtenu en quelques jours, sans traitement autre qu'une mise au repos de la hanche (réduction des sorties).
Les récidives sont rares.

2. Ostéonécrose fémorale supérieure (ostéochondrite primitive de hanche, ou maladie de Legg-Calvé-Perthes)

Elle touche habituellement le garçon (80 % des cas) âgé de 4 à 8 ans.
C'est la nécrose ischémique de l'épiphyse fémorale supérieure survenant au cours de la période de croissance.

La boiterie est d'installation insidieuse, augmentant à l'effort et en fin de journée.
Elle a la particularité de n'être ni permanente ni toujours douloureuse, de sorte que le diagnostic peut être retardé de quelques semaines.

Une limitation de la rotation interne et de l'abduction est habituelle.

La radiographie de face du bassin et de la hanche de profil montre des signes variables en fonction du stade évolutif de la maladie et de son extension :

- au début, les signes radiologiques sont discrets : une diminution de la hauteur, un aplatissement du noyau épiphysaire ou une image en « coup d'ongle » sous-chondral;
- à un stade plus avancé, le diagnostic devient évident (fig. 72.8).

L'évolution obéit à un véritable cycle radiologique qui traduit les stades évolutifs de la maladie.

La guérison est constante et spontanée, mais elle survient avec des séquelles morphologiques plus ou moins graves. C'est sur l'importance de ces séquelles que l'on peut agir par différentes méthodes thérapeutiques orthopédiques ou chirurgicales.



Fig. 72.8. Radiographie du bassin : ostéochondrite primitive de la hanche droite chez un garçon de 7 ans.
Noter l'augmentation de volume de la tête fémorale et l'accourcissement du col fémoral.

Quand une hanche souffre, la rotation interne et l'abduction sont presque toujours réduites, quelle que soit la cause.

C. Chez le préadolescent et l'adolescent

1. Épiphysiolyse fémorale supérieure (EFS)

Généralités

C'est la principale cause de boiterie de hanche de la période pubertaire. C'est une maladie du cartilage de croissance responsable du glissement de l'épiphyse fémorale supérieure sur la métaphyse. Dans plus de la moitié des cas, les patients présentent une surcharge pondérale.

Il s'agit d'une maladie non exceptionnelle trop souvent méconnue : le délai moyen entre les premiers signes et le diagnostic est encore actuellement de 3 mois. Pourtant, le diagnostic tardif expose au risque de séquelles.

La maladie devient bilatérale dans 20 % des cas.

Elle se manifeste sous deux formes cliniques complètement différentes : stable ou instable.

EFS : forme stable

L'épiphyse reste solidaire du col du fémur. L'appui est possible mais la boiterie est permanente, avec rotation externe du membre inférieur lors de la marche.

La douleur est plutôt inguinale, mais elle peut être projetée et siéger au niveau du genou. La rotation interne et l'abduction de la hanche sont toujours diminuées. La mise en rotation interne et en abduction réveille une douleur vive.

Deux incidences radiologiques sont nécessaires et suffisantes pour confirmer le diagnostic : bassin de face et deux hanches de profil.

Le glissement est au début postérieur de sorte que la radiographie de bassin de face peut paraître normale. Celle-ci met en évidence les signes directs de la maladie du cartilage de croissance (aspect élargi, feuilleté et mal dessiné) ou les signes indirects du glissement postérieur (diminution de la hauteur de l'épiphyse fémorale supérieure fig. 72.9A).

C'est le cliché de profil qui met en évidence le signe direct du glissement : bascule postérieure de l'épiphyse fémorale supérieure (fig. 72.9B). À un stade plus évolué, la bascule épiphysaire est évidente sur les clichés de face : la classique ligne de Klein, tangente au bord supérieur du col fémoral, ne croise plus le pôle supérieur de l'épiphyse.





Fig. 72.9. Radiographies du bassin/hanche : épiphysiolyse fémorale supérieure gauche chez une jeune fille de 12 ans.

De face **(A)**, on note seulement une diminution de la hauteur du noyau épiphysaire qui glisse vers l'arrière. De profil **(B)**, le glissement postérieur est évident.

EFS : forme instable

Les circonstances du diagnostic sont complètement différentes.

L'adolescent présente une impotence fonctionnelle complète et hyperalgique du membre inférieur évoquant une fracture. Mais le traumatisme causal est minime, voire inexistant.

Presque constamment, on retrouve un antécédent de boiterie douloureuse, négligée depuis plusieurs semaines.

La radiographie de bassin de face est suffisante pour porter le diagnostic; il n'est le plus souvent pas possible ni souhaitable d'obtenir un cliché de profil chez un malade réveillé en raison de la douleur que provoque la mobilisation de la hanche.

Dans tous les cas, un retard thérapeutique expose à trois graves complications : la raideur et la coxite laminaire ou la nécrose fémorale supérieure.

Cinq critères cliniques pour diagnostiquer une épiphysiolyse fémorale supérieure :
- il s'agit d'un adolescent ou préadolescent ;
- qui se plaint de douleurs de la hanche ou du genou ;
- qui marche en rotation externe ;
- avec une boiterie de hanche ;
- et qui présente à l'examen une douleur et une raideur en abduction et rotation interne.

2. Affections du genou

Les affections du genou chez l'adolescent sont, hormis l'ostéochondrite disséquante, rarement responsables de boiterie.

D. Pathologies pouvant être observées à tout âge

1. Tumeurs osseuses

La boiterie n'a pas de caractère spécifique.

Le diagnostic repose sur l'imagerie et l'anatomopathologie.

Les **tumeurs osseuses bénignes**, rarement douloureuses, peuvent fragiliser l'os qui, en se fissurant, peut entraîner une boiterie.

Les **tumeurs osseuses malignes** de l'enfant sont dominées par les sarcomes osseux (fig. 72.10). Ils sont plus souvent localisés au niveau du genou (extrémité inférieure du fémur ou supérieure du tibia).

Malheureusement, leur diagnostic est trop souvent retardé alors qu'une tendinite ou une douleur de croissance ont été d'abord évoquées.

Les localisations osseuses des **hémopathies malignes** peuvent être révélées par une boiterie rebelle.



Fig. 72.10. Radiographie du fémur : ostéosarcome ostéogène de l'extrémité inférieure du fémur gauche chez un garçon de 14 ans.

Noter l'aspect hétérogène de l'os métaphysaire et l'éperon de Codman sur la corticale médiale.

2. Pathologies malformatives ou congénitales

Les inégalités de longueur des membres inférieurs ne peuvent être causes de boiterie que si elles sont de grande amplitude (plus de 3 à 5 cm selon l'âge).

Une asymétrie de hauteur des hanches de 1 ou 2 cm sur une radiographie de bassin de face est physiologique et ne suffit pas à expliquer une boiterie. La radiomensuration des membres inférieurs permet, seule, de mesurer valablement une inégalité.

3. Pathologies neuromusculaires

Une **myopathie** (voire une amyotrophie spinale) peut être révélée par une perturbation de la démarche plus qu'une boiterie au sens strict, puisque l'atteinte est diffuse.

Une **hémiplégie cérébrale infantile** dans une forme fruste peut être révélée par une boiterie. La perturbation est ici ancienne, assortie d'un retard à l'acquisition de la marche.

Une **tumeur de la moelle spinale** (primitive ou secondaire) peut se révéler par une compression médullaire ou une atteinte de la queue-de-cheval.
Le signe clinique à rechercher est la raideur du rachis.

4. Rhumatismes infantiles

Dans une forme oligo- ou monoarticulaire, l'atteinte intéresse le genou ou la cheville, exceptionnellement la hanche.
Le problème diagnostique ne se pose que lors du premier épisode.

La hanche est identifiée à l'origine de moins de 40 % des boiteries de l'enfant.
L'examen du rachis fait partie intégrante de l'examen clinique de tout enfant présentant un trouble de la démarche.

Références

	Fiche HAS : Impotence fonctionnelle du membre inférieur chez l'enfant âgé de 3 mois à 18 ans : diagnostic. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272442/fr/impotence-fonctionnelle-du-membre-inferieur-chez-l-enfant-age-de-3-mois-a-18-ans-diagnostic
	Sales de Gauzy J. et al. Boiterie de l'enfant : deux urgences : l'infection et l'épiphysiolyse. Rev Prat, 2015 ; 65 : 1151–5. http://etudiants.larevuedupraticien.fr/sites/default/files/actua/RDP_2015_9_1151.pdf

	Collège national de Chirurgie Pédiatrique. Boiteries et troubles de la démarche chez l'enfant. http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/2eme_Cycle.html
	GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch Ped, 2016 ; 23, HS 3 : S1–55. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf

Fiche HAS : Impotence fonctionnelle du membre inférieur chez l'enfant âgé de 3 mois à 18 ans : diagnostic. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272442/fr/impotence-fonctionnelle-du-membre-inferieur-chez-l-enfant-age-de-3-mois-a-18-ans-diagnostic.

Sales de Gauzy, J., et al., 2015. Boiterie de l'enfant : deux urgences : l'infection et l'épiphysiolyse. Rev. Prat. 65, 1151–1155. http://etudiants.larevuedupraticien.fr/sites/default/files/actua/RDP_2015_9_1151.pdf.

Collège national de Chirurgie Pédiatrique. Boiteries et troubles de la démarche chez l'enfant. http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/2eme_Cycle.html.

GPIP, 2016. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Arch. Pediatr. 23, S1–S55. HS 3, http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/GPIP/arcped_gpip_15_juin_new_couv_bs.pdf.

CHAPITRE

73

Traumatismes

Items et objectifs du CNCI

Item 360 – UE 11 – Fractures chez l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques

- Connaître le diagnostic, les complications et les principes du traitement des fractures de l'enfant.
- Connaître les caractères spécifiques et les complications des fractures du coude et de la cheville de l'enfant et de l'adolescent.

Item 361– UE 11 – Surveillance d'un malade sous plâtre, diagnostiquer une complication

- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Item 330 – UE 11 – Orientation diagnostique et conduite à tenir devant un traumatisme craniofacial

Avant de commencer…

L'item « Fractures » exige de connaître les particularités pédiatriques.
Ce chapitre répond strictement à cet objectif et n'a pas pour but de détailler de manière exhaustive la prise en charge des fractures de l'enfant, qui relève des spécialistes. Seules les spécificités des fractures du coude et de la cheville sont détaillées.

Retenir les particularités des fractures chez l'enfant :

- les terrains particuliers à ne pas méconnaître;
- les fractures spécifiques à l'âge pédiatrique;
- la sévérité des décollements épiphysaires en cas d'atteinte du cartilage de croissance;
- la place prépondérante d'un traitement non chirurgical.

L'item « Traumatisme cranio-facial » est vaste.
Nous avons choisi de traiter les spécificités pédiatriques de la conduite à tenir en cas de consultation pour traumatisme crânien (motif de recours fréquent aux urgences).

Connaître la conduite à tenir aux urgences en cas de traumatisme crânien :

- repérer les rares situations de gravité;
- assurer le maintien des fonctions vitales;
- prescrire si nécessaire une imagerie cérébrale;
- savoir expliquer les consignes de surveillance aux parents.

I. Fractures

A. Épidémiologie

Les traumatismes sont la première cause de consultation chirurgicale en urgence pédiatrique.

La traumatologie est la première cause de mortalité entre 1 an et 19 ans. Le sex-ratio est de 2 garçons pour 1 fille.

Les causes de fracture varient en fonction de l'âge :

- avant l'âge de la marche : il peut s'agir d'une chute accidentelle dans les bras des parents, mais il importe de ne pas sous-estimer le risque de maltraitance dont les enfants peuvent être victimes à tout âge ;
- de l'âge de la marche à l'adolescence : la traumatologie domestique domine, suivie de la traumatologie de la voie publique (piéton, deux-roues, passager de voiture) ;
- à l'adolescence : les comportements deviennent plus à risque et les activités deviennent plus violentes (gymnastique, équitation, sports collectifs) ou dangereuses (deux-roues motorisés).

La maltraitance doit être évoquée à chaque fois qu'il y a discordance entre le mécanisme invoqué et la lésion observée.

B. Particularités des traumatismes de l'enfant

1. Généralités

Les structures ligamentaires et capsulaires sont, chez l'enfant, plus résistantes que l'os ou les cartilages de croissance. Ainsi, le même traumatisme qui entraîne une entorse voire une luxation chez l'adulte provoque plus volontiers une fracture ou un décollement épiphysaire (traumatisme du cartilage de croissance) chez l'enfant.

La densité hydrique de l'os de l'enfant lui confère une plus grande plasticité de sorte qu'un traumatisme donné provoquera, en fonction de son énergie, d'abord une **incurvation plastique** (fig. 73.1) puis une **fracture en bois vert** (fig. 73.2) et enfin une fracture complète.



Fig. 73.1. Fracture plastique des deux os de l'avant-bras.
On note que la déformation du radius arrive à la limite de la rupture (fracture en bois vert).

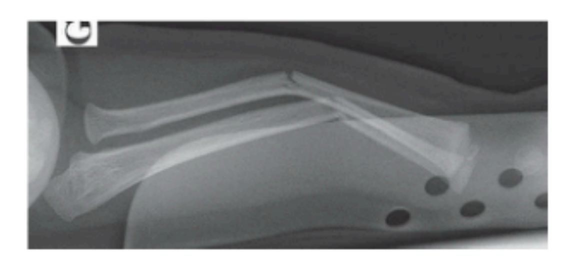


Fig. 73.2. Fracture en bois vert.
La partie antérieure de la corticale du radius est rompue et la partie postérieure est continue (incurvation plastique). L'ulna présente une fracture complète.

Un traumatisme axial provoquera une fracture en « **motte de beurre** » (fig. 73.3). Un mécanisme en torsion sera responsable d'une fracture spiroïde, d'abord sous-périostée (fig. 72.7) puis complète.

Toute discordance entre le mécanisme traumatique annoncé et la fracture observée (fig. 73.4) doit faire évoquer un « traumatisme infligé » (voir chapitre 10).

On devra aussi rechercher une fracture pathologique sur un os fragilisé par une maladie osseuse constitutionnelle ou une tumeur osseuse bénigne ou maligne, primitive ou secondaire.



Fig. 73.3. Fracture en motte de beurre.
Le traumatisme axial du radius (chute avec réception sur la main) entraîne un tassement métaphysaire. On notera que ce tassement se produit dans la zone ou il n'y a plus d'os cortical. L'os métaphysaire, spongieux, se plicature de façon circonférentielle, sous la force de la pression axiale.

2. Traumatismes du cartilage de croissance

Classification

Le cartilage de croissance (physe) est plus fragile que les ligaments et capsules articulaires. On observe donc plus souvent des décollements épiphysaires (traumatismes des cartilages de croissance) que des fractures diaphysaires ou métaphysaires.



Fig. 73.4. Traumatisme infligé.

Cette fillette de 11 mois présente une fracture de l'extrémité supérieure de l'humérus survenue selon les dires des parents en s'accrochant aux barreaux de son lit. La fracture est ancienne, donc négligée, chez une enfant qui n'acquerra la marche que 2 mois plus tard. Le bilan osseux révélera une fracture du radius, une fracture des deux métaphyses fémorales. L'enfant, dont les parents on plaidé une fragilité osseuse pathologique, ne présentera plus aucune autre fracture, ni lors de l'acquisition de la marche, ni après alors qu'elle était placée en pouponnière sur décision de justice.

La description de ces traumatismes a été simplifiée et systématisée par **Salter et Harris** qui ont décrit quatre types de décollement épiphysaires en fonction de la forme du trait (fig. 73.5). Les risques de complications sont directement liés à l'atteinte ou au respect de la couche germinative du cartilage de croissance qui se trouve située sur le versant épiphysaire du cartilage :

- **Type I** : le trait passe intégralement par la physe ; il passe dans la couche dégénérative de celle-ci et respecte de ce fait la couche germinative.
- **Type II** : le trait passe par la physe avec un refend vers la métaphyse ; de ce fait, la couche germinative a peu de chance d'être touchée.

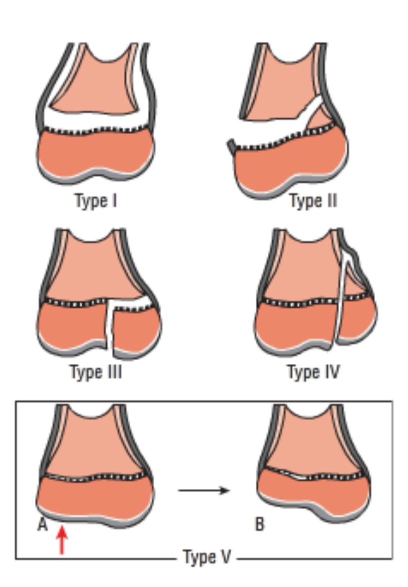


Fig. 73.5. Traumatismes des cartilages de croissance : classification de Salter et Harris.

La couche germinative est symbolisée par une ligne en pointillé. Elle n'est pas touchée dans les types I et II. Elle est constamment intéressée dans les types III, IV et V.

- **Type III** : le trait passe par la physe avec un refend vers l'épiphyse ; la couche germinative est obligatoirement traversée par le trait.
- **Type IV** : le trait de fracture va de la métaphyse à l'épiphyse transversalement par rapport à la physe ; la couche germinative est obligatoirement traversée par le trait.
- **Type V** : il complète cette classification : il résulte d'un traumatisme axial qui lèse la couche germinative. Il est exceptionnellement observé isolément ; en revanche, un traumatisme à haute énergie peut introduire une composante de type V dans les quatre autres types.

Une atteinte de la couche germinative du cartilage de croissance menace gravement le pronostic de croissance, et ce d'autant plus que l'enfant est jeune.

Épiphysiodèse

C'est la complication la plus grave des traumatismes du cartilage de croissance, qu'ils soient accidentels ou liés à un traitement inapproprié.

Elle entraîne un arrêt de croissance en créant un pont osseux définitif. La conséquence est un raccourcissement associé le plus souvent à un défaut d'axe (fig. 73.6). Sa prise en charge varie en fonction de l'âge de survenue et du pourcentage de physe concerné.



Fig. 73.6. Épiphysiodèse de l'extrémité distale et médiale du tibia gauche secondaire à un décollement épiphysaire Salter IV de la malléole médiale.
La cheville est déformée en varus.

Rôle du périoste

Il contribue à la croissance en épaisseur de l'os et assure la consolidation des fractures des os longs. Il permet le remodelage des cals osseux (passage du cal périosté à un os cortical de type haversien).

Il corrige de façon parfois spectaculaire un cal vicieux angulaire, d'autant plus qu'il se situe proche d'une physe fertile et chez le jeune enfant (fig. 73.7).

En revanche, il ne faut en aucun cas compter sur son aptitude à corriger des cals vicieux rotationnels ou dans des zones à faible potentiel de croissance.

Tout défaut ne se corrige pas avec la croissance. La reconstruction anatomique des traumatismes du cartilage de croissance et des fractures épiphysaires est obligatoire.







Fig. 73.7. Remodelage périosté.
Jeune garçon de 5 ans présentant une fracture métaphyso-diaphysaire de l'humérus gauche (A). Cette fracture est immobilisée coude au corps sans réduction. Au 34e jour, le cal est bien visible (B). Au 4e mois post-traumatique, le remodelage de la fracture est presque complet (C).

C. Prise en charge initiale

1. Interrogatoire

Le recueil précis des circonstances traumatiques est fondamental pour comprendre les lésions observées et rechercher des lésions associées éventuelles. Toute discordance est suspecte de fracture pathologique ou de maltraitance.

En prévision d'une éventuelle anesthésie générale, on précise l'heure du dernier repas et l'enfant doit être maintenu à jeun.

2. Examen clinique et antalgie

Il identifie une attitude antalgique, recherche des points douloureux, voire des déformations osseuses ou articulaires.

Il faut toujours rechercher une lésion cutanée en regard des déformations, et des complications vasculo-nerveuses. La palpation des pouls distaux, l'évaluation comparative de la température et de la coloration cutanée, la recherche d'un déficit sensitif ou moteur sont essentiels à l'établissement du pronostic et du plan de prise en charge.

Toute suspicion de fracture impose une immobilisation transitoire par attelle, première étape du traitement antalgique.

Une antalgie adaptée (voir chapitre 11) est pratiquée dès l'accueil et avant les mobilisations pour réaliser l'imagerie.

3. Imagerie

Le bilan radiographique doit porter sur tous les segments de membre suspects et englobe systématiquement les articulations sus- et sous-jacentes. Il s'efforce de donner des incidences orthogonales.

Si l'enfant est trop douloureux et qu'il présente à l'évidence une fracture déplacée, la radiographie pourra se limiter à une incidence simple confirmant le diagnostic qui sera affiné sous anesthésie par les incidences complémentaires.

Le cartilage de croissance est radiotransparent. Un décollement Salter I non déplacé ne sera identifiable que sur la localisation de la douleur et sur l'épaississement des parties molles (œdème).

Ne pas retarder le traitement de la douleur à l'arrivée de l'enfant.

D. Traitements

1. Traitement orthopédique

Généralités

Le traitement orthopédique (immobilisation par attelle ou appareillage circulaire en plâtre ou en résine) est privilégié chez le jeune enfant, avant 6 ans, pour toutes les fractures diaphysaires ou métaphysaires. Il n'y a pas d'enraidissement articulaire au terme d'une immobilisation orthopédique même prolongée pour une fracture.

En revanche, le risque de raideur est important dans les suites de fractures articulaires. C'est une des raisons pour lesquelles on préfère les solutions chirurgicales.

Les **complications thromboemboliques** sont exceptionnelles. Le traitement anticoagulant n'est discuté que chez l'enfant pubère.

La **rééducation** est inutile voire dangereuse dans la très grande majorité des cas. En effet, la mobilisation forcée voire les massages génèrent de l'inflammation, elle-même responsable de l'aggravation de la raideur. On préférera le recours très large à l'autorééducation (reprise d'activités physiques non violentes, idéalement la natation), qui permet de récupérer les amplitudes articulaires physiologiques sans retard.

Réalisation et surveillance

Qu'elle soit réalisée avec du plâtre ou de la résine, une **contention circulaire** impose d'avoir soigneusement protégé tous les reliefs osseux avec une bande ouatée. Celle-ci apporte un meilleur confort et prévient le risque d'escarre sous plâtre. En outre, elle facilite l'ablation de l'appareillage (risque de brûlure).

Le membre est immobilisé dans la position inverse de celle qui a provoqué la fracture (poignet fléchi, par exemple pour une fracture déplacée en extension). Il faut toujours immobiliser les articulations sus- et sous-jacentes. Une fracture de jambe nécessite l'immobilisation du pied et du genou, une fracture de l'humérus nécessite l'immobilisation de l'épaule et du coude…

Dans les heures qui suivent la réalisation d'une contention circulaire, l'œdème peut s'accentuer, responsable de **compression sous plâtre**.

La **surveillance** de la mobilité des doigts ou des orteils, du temps de recoloration pulpaire et l'évaluation de la douleur sont indispensables. Toute modification d'une seule des trois composantes doit faire évoquer le syndrome de loge et conduire à l'ablation de l'appareillage.

Durée d'immobilisation

La consolidation des fractures ou des décollements épiphysaires est plus rapide chez le petit enfant, en moyenne 45 jours. Les fractures non déplacées (« cheveu d'ange » ou « motte de beurre ») ne justifient une immobilisation qu'antalgique (0 à 10 jours).

En revanche, après l'âge de 5 ans, les délais de consolidation des fractures diaphysaires sont identiques à ceux de l'adulte. Il est donc nécessaire d'immobiliser un segment de membre fracturé jusqu'à 90 jours.

Les résultats anatomiques sont excellents à tout âge, mais la préoccupation de la préservation de la scolarité amène à reconsidérer ce type de traitement pour les enfants d'âge scolaire.

2. Traitement chirurgical

Indications

Il est discuté, voire obligatoire dans plusieurs situations :

- chez le polytraumatisé pour éviter les contentions qui compliquent le nursing de l'enfant ;
- pour certaines fractures pathologiques dont la consolidation risque d'être retardée (fragilité osseuse ou lésions kystiques) ;
- pour les fractures articulaires ou les décollements épiphysaires dont la réduction doit être anatomique ;
- pour les enfants d'âge scolaire qui pourront plus rapidement écrire (fracture des deux os de l'avant-bras) ou marcher (fracture du fémur) avec une ostéosynthèse interne.

Principes d'ostéosynthèse

Les différentes stratégies d'ostéosynthèse doivent respecter des cartilages de croissance, le périoste et l'hématome fracturaire. Une ostéosynthèse d'une certaine élasticité favorise la stimulation de la consolidation périostée.

Les deux principaux moyens sont l'embrochage centromédullaire élastique stable (ECMES) des fractures diaphysaires (fig. 73.8) et l'ostéosynthèse par broches fines des fractures articulaires. L'utilisation des moyens d'ostéosynthèse plus rigides utilisés chez l'adulte (clous) est possible chez l'adolescent dès lors que les cartilages de croissance arrivent à maturité.

La fixation externe est précieuse pour les fractures ouvertes ou avec perte de substance.



Fig. 73.8. Embrochage centro-médullaire élastique stable (ECMES) pour fracture transversale diaphysaire du fémur.

Prépondérance du traitement orthopédique : réduction sous sédation et contention circulaire.
Connaître la surveillance d'un patient sous plâtre.

E. Particularités des fractures du coude

Les fractures du coude sont les plus fréquentes après celles du poignet. Les cartilages de croissance de cette région sont peu fertiles, de sorte que les capacités de remodelage sont faibles.

Elles sont dominées par les fractures supracondyliennes (extra-articulaires), suivies par les fractures du condyle latéral (articulaires).

Plus que jamais, la rééducation de ces fractures est dangereuse et peut conduire à l'enraidissement du coude.

1. Fracture supracondylienne

Diagnostic

Sa grande fréquence s'explique par la fragilité de la palette humérale et par l'hyperextension naturelle du coude des enfants. Le déplacement est en grande majorité (95 %) postérieur (fig. 73.9).

Le risque de complications vasculo-nerveuses et de syndrome de Volkman doit être présent à l'esprit à chaque étape de la prise en charge.

L'enfant est hyperalgique, le membre supérieur ballant, en extension.

Les complications vasculo-nerveuses sont particulièrement fréquentes.

La classification est fondée sur le déplacement fracturaire, en quatre stades :

- **Stade 1** : rupture de la corticale antérieure.
- **Stade 2** : rupture bicorticale avec déplacement minime (bascule postérieure).
- **Stade 3** : déplacement important avec persistance d'un contact entre les fragments.
- **Stade 4** : absence de contact entre les fragments.





Fig. 73.9. Fracture supracondylienne du coude à grand déplacement chez un garçon de 6 ans.
Il s'agit d'une fracture extra-articulaire, respectant le cartilage de croissance **(A)**. La réduction doit être anatomique et stabilisée par 2 broches. À terme, le résultat est excellent **(B)**.

Principes thérapeutiques

Le risque de complications en fait une urgence thérapeutique. La réduction doit être anatomique en raison du faible potentiel de remodelage. À l'exception du stade 1 qui peut être immobilisé sans réduction, les autres stades nécessitent une réduction et une immobilisation sous anesthésie générale.

Le traitement repose sur la réduction anatomique de la fracture, sa fixation le plus souvent par broche et l'immobilisation, en attelle pour minimiser le risque de compression.

2. Fractures du condyle latéral

Il s'agit d'une fracture articulaire, décollement épiphysaire Salter 4. La plus grosse difficulté est de diagnostiquer une forme non ou peu déplacée (fig. 73.10). C'est la douleur clinique qui doit faire rechercher le diagnostic.

La fixation chirurgicale par broches percutanées ou à ciel ouvert est toujours nécessaire pour éviter le risque de déplacement secondaire.

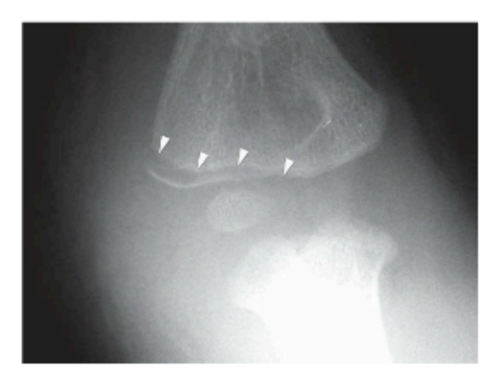


Fig. 73.10. Fracture du condyle latéral de l'humérus.
Cette fracture est peu déplacée mais une immobilisation inappropriée sera responsable d'un déplacement secondaire difficile à corriger.

> Toute fracture supracondylienne déplacée est une vraie urgence en raison de son risque majeur de complications vasculo-nerveuses.

F. Particularités des fractures de cheville

Les traumatismes de cheville sont fréquents et conduisent à des lésions particulières en fonction de l'âge (enfant ou adolescent). À la fin de la croissance, la soudure du cartilage de croissance de l'extrémité inférieure du tibia est centrifuge. Quand un décollement épiphysaire survient chez l'adolescent, il touche donc exclusivement les zones de fragilité persistantes qui sont périphériques (malléole médiale ou latérale).

Les traumatismes sont en réception (pathologie d'amortissement), le plus souvent au cours d'activités sportives. Le mécanisme principal est le varus forcé. En raison du différentiel de résistance (voir précédemment), les entorses vraies sont exceptionnelles.

La grande majorité des lésions est constituée de décollements épiphysaires :

- décollement épiphysaire **Salter I** de la malléole latérale : il est habituellement non déplacé ; l'examen clinique confirme la douleur en regard du cartilage de croissance avec œdème en regard sur la radiographie de face.
- décollement épiphysaire **Salter II** de l'extrémité inférieure du tibia : le refend métaphysaire est habituellement postérieur. La réduction et l'immobilisation sont la règle. Le risque de composante Salter V par écrasement partiel lors de l'accident impose une surveillance de la croissance à distance.
- décollements épiphysaires de l'extrémité inférieure du tibia **Salter III** et **Salter IV** : les plus fréquentes lésions portent sur la malléole médiale (fracture de MacFarland) (fig. 73.11). Leur risque de complication par épiphysiodèse et raccourcissement-désaxation progressif est d'autant plus important que l'enfant est jeune (fig. 73.7). Pour cette raison, leur traitement est toujours chirurgical afin d'obtenir une restitution anatomique. La fracture de Tillaux est un décollement épiphysaire articulaire du tubercule antérolatéral du tibia ; l'arrachement du fragment est dû à la traction par le ligament tibio-fibulaire antérieur.



Fig. 73.11. Décollement Salter III de la malléole médiale du tibia.
Appelée fracture de Mac Farland, cette fracture est ici associée à un décollement épiphysaire de la malléole latérale Salter I.

> Les entorses vraies de cheville sont rares chez l'enfant.

II. Traumatismes crâniens

A. Généralités

Le traumatisme crânien (TC) est un motif fréquent de consultation aux urgences.

Les mécanismes chez l'enfant sont multiples : chute de sa hauteur lors de l'apprentissage de la marche, chute de la table à langer ou d'un lit superposé, chute lors de jeux ou d'activités sportives, accident de la voie publique, situation de maltraitance (rare).

Leur gravité potentielle réside dans la survenue de lésions intracrâniennes : fractures du crâne, hématomes sous-duraux et extraduraux, contusions hémorragiques, lésions axonales diffuses.

La plupart des TC de l'enfant sont mineurs et sans complications. Les formes graves sont reliées habituellement à des situations d'accidents de la voie publique (AVP) et de maltraitance.

Tout TC nécessite donc une anamnèse et une évaluation clinique rigoureuses.

Savoir identifier les éléments de gravité conduisant à la réalisation d'une imagerie cérébrale ainsi qu'à des mesures de surveillance et de prise en charge thérapeutique.

B. Évaluation de la gravité et des complications précoces

1. Anamnèse

Contexte :

- âge, traumatismes antérieurs, arguments pour une maltraitance ;
- trouble connu de l'hémostase, prise d'aspirine ou d'anticoagulants.

Au moment du TC :

- heure de survenue, mécanisme et cinétique, hauteur de chute, nature du sol ;
- pleurs immédiats, perte de connaissance (et durée), amnésie de l'épisode.

Au décours du TC :

- somnolence, troubles du contact ou du comportement ;
- vomissements (délai et nombre par rapport au traumatisme), convulsions, céphalées, troubles visuels.

2. Examen physique

Évaluation des fonctions vitales en priorité :

- séquence « ABC » et notamment la pression artérielle (voir chapitre 67) ;
- correction d'éventuelles défaillances vitales avant le reste de la prise en charge.

Examen neurologique rigoureux :

- score de **Glasgow pédiatrique** (tableau 73.1) ;
- mesure du périmètre crânien (report sur courbe), palpation de la fontanelle ;
- examen du scalp : embarrure (ressaut douloureux), œdème, hématome, fracture ouverte de la voûte du crâne ;
- réflexe pupillaire, examen moteur (tonus, signes de localisation), équilibre, paires crâniennes (en particulier l'oculomotricité) ;
- recherche de signes évocateurs d'une fracture de la base du crâne (hémotympan, otorrhée, rhinorrhée, ecchymoses péri-orbitaires, hématome rétro-auriculaire, atteinte des paires crâniennes).

Recherche de **lésions associées** si polytraumatisme :

- palpation abdominale, inspection des urines dans la couche (hématurie) ;
- palpation des reliefs osseux (cage thoracique, clavicules, rachis, bassin, membres, mandibule).

Tableau 73.1. Score de Glasgow pédiatrique.

Ouverture des yeux	Spontanée À la demande verbale À la douleur Aucune	4 3 2 1
Meilleure réponse verbale	Orientée, babille, sourit Pleurs consolables, irritable Pleurs inconsolables, cris Gémissements Aucune	5 4 3 2 1
Meilleure réponse motrice	Répondant à la demande verbale, gesticulation spontanée Orientée à la douleur Évitement non adapté Décortication (flexion à la douleur) Décérébration (extension à la douleur) Aucune	6 5 4 3 2 1

Points forts : Glasgow, PC, embarrure, réflexe pupillaire, signes de localisation.

3. Imagerie cérébrale

Le **scanner cérébral** sans injection est l'imagerie de choix pour apprécier l'importance des lésions intracrâniennes.

Il est à réserver aux seuls TC considérés à « risque élevé » de complications (voir *infra*).

La **radiographie du crâne** n'a pas d'indication dans les TC de l'enfant (HAS).

Elle n'est à réaliser qu'en cas de bilan de maltraitance (si ensemble d'arguments anamnestiques et cliniques dans le sens d'un tel contexte).

Pas de prescription de radiographie du crâne pour un TC accidentel de l'enfant.

C. Modalités de prise en charge

1. Mesures thérapeutiques urgentes

Le maintien des fonctions vitales est une priorité en cas de TC grave (Glasgow $\leq$ 8) :

- décubitus dorsal à 30°, tête dans l'axe, monitoring cardiorespiratoire, pose d'une VVP et perfusion de sérum physiologique (jamais de glucosé) ; dans ce contexte, la surveillance régulière de la glycémie est un point fondamental, surtout chez le nourrisson de moins de 2 ans.
- libération des voies aériennes, oxygénation au masque, intubation précoce ;
- mannitol IV (en cas de signes d'HTIC).

Un transfert en réanimation pédiatrique peut être envisagé si nécessaire.

Priorité en cas de TC grave : maintien des fonctions vitales.

2. Algorithme décisionnel

On distingue habituellement trois **niveaux de risque** (tableau 73.2) :

- **élevé** : maintien des fonctions vitales, TDM cérébrale en urgence, surveillance prolongée;
- **intermédiaire** : surveillance aux urgences avant décision de TDM cérébrale;
- **faible** : surveillance à domicile avec conseils.

Un avis auprès d'une équipe de neurochirurgie pédiatrique doit être demandé au moindre doute.

Tableau 73.2. Niveaux de risque dans les TC de l'enfant*.

Risque élevé	Risque intermédiaire
Glasgow pédiatrique ≤ 14 Signes neurologiques focaux Convulsion persistante ou à distance de l'impact Signes de fracture de la base du crâne, embarrure, plaie pénétrante Persistance d'anomalies de l'interaction, du tonus Fontanelle bombée, augmentation du PC	Âge < 3 mois avec des stigmates de TC (hématome) Perte de connaissance initiale Convulsion brève à l'impact Vomissements répétés Anomalie de l'interaction ou du tonus Hématome large du scalp Céphalées intenses

* Sont exclus les enfants ayant eu un antécédent neurochirurgical, un retard psychomoteur, un trouble de l'hémostase, un polytraumatisme ou suspects de maltraitance.

Connaître les signes indiquant la réalisation en urgence d'un scanner cérébral.

3. Consignes de surveillance

Une décision de retour à domicile nécessite la présence d'un entourage fiable.
Des consignes de surveillance doivent être données aux parents (remise d'un document écrit).

Symptômes devant conduire à une nouvelle consultation médicale :

- troubles de conscience, irritabilité, anomalie du comportement (mou, somnolent);
- convulsions, troubles de l'équilibre;
- trouble du langage ou visuel;
- céphalées intenses;
- vomissements répétés.

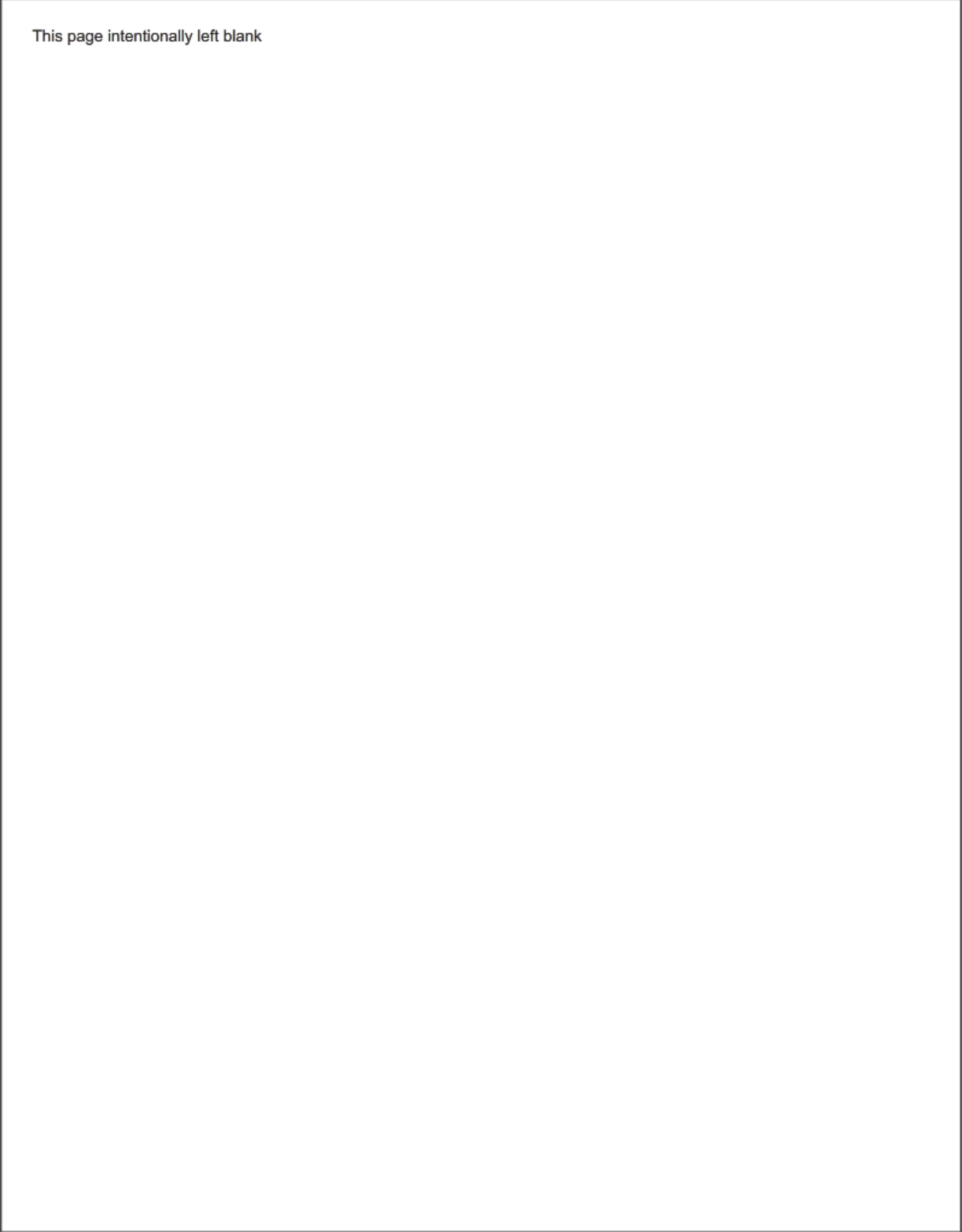
Consignes de surveillance indispensables lors d'un retour à domicile.

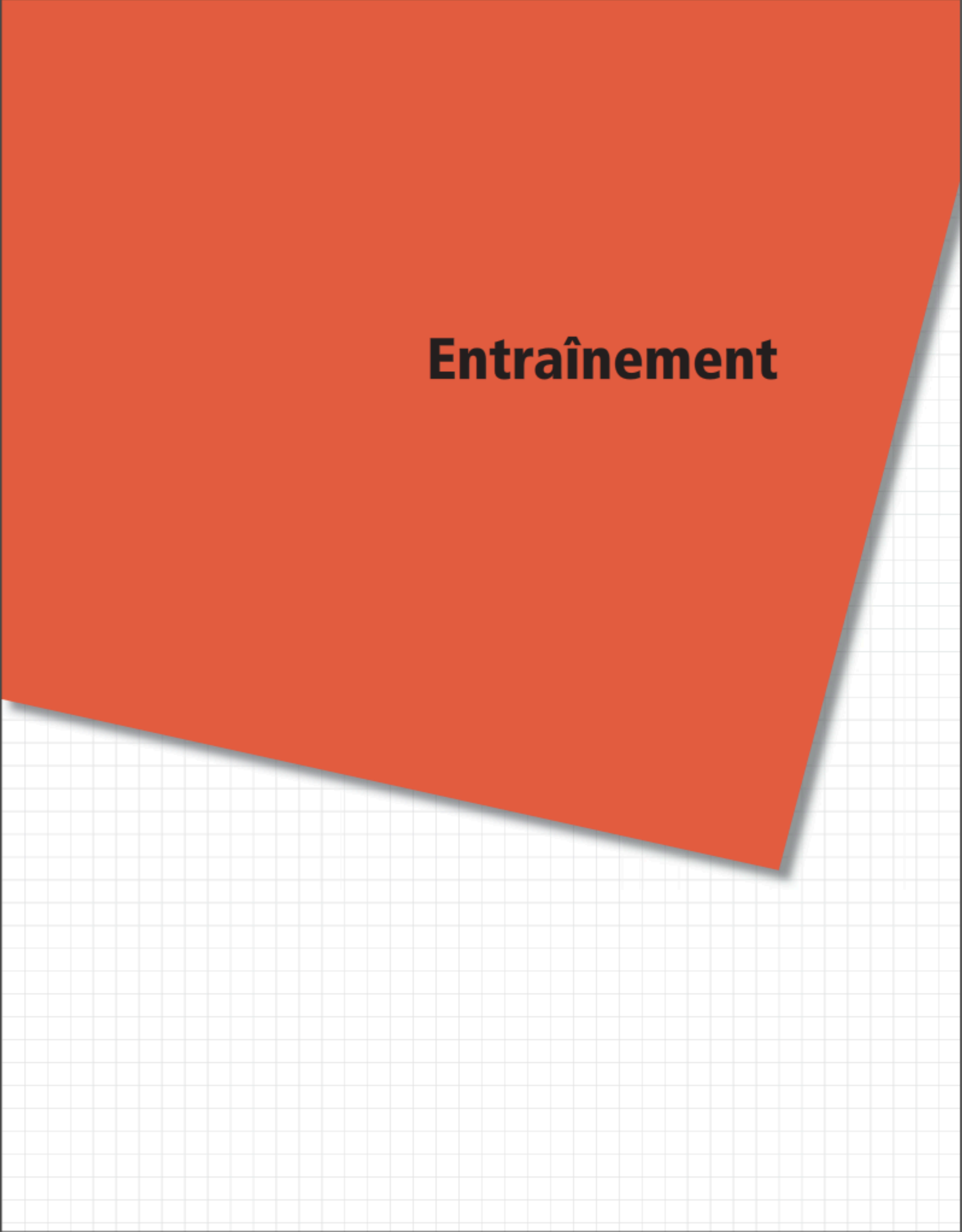
Références

	Que reste-t-il de la radiographie standard du crâne ? HAS, 2008. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-10/fbutm_radio_crane.pdf
	Actualisation des recommandations pour la prise en charge du traumatisme crânien léger chez l'enfant. Arch Pediatr, 2014 ; 21 : 790–6. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/recommandations/recos_2014_sfpediatrie_traumatisme_cranien_leger.pdf

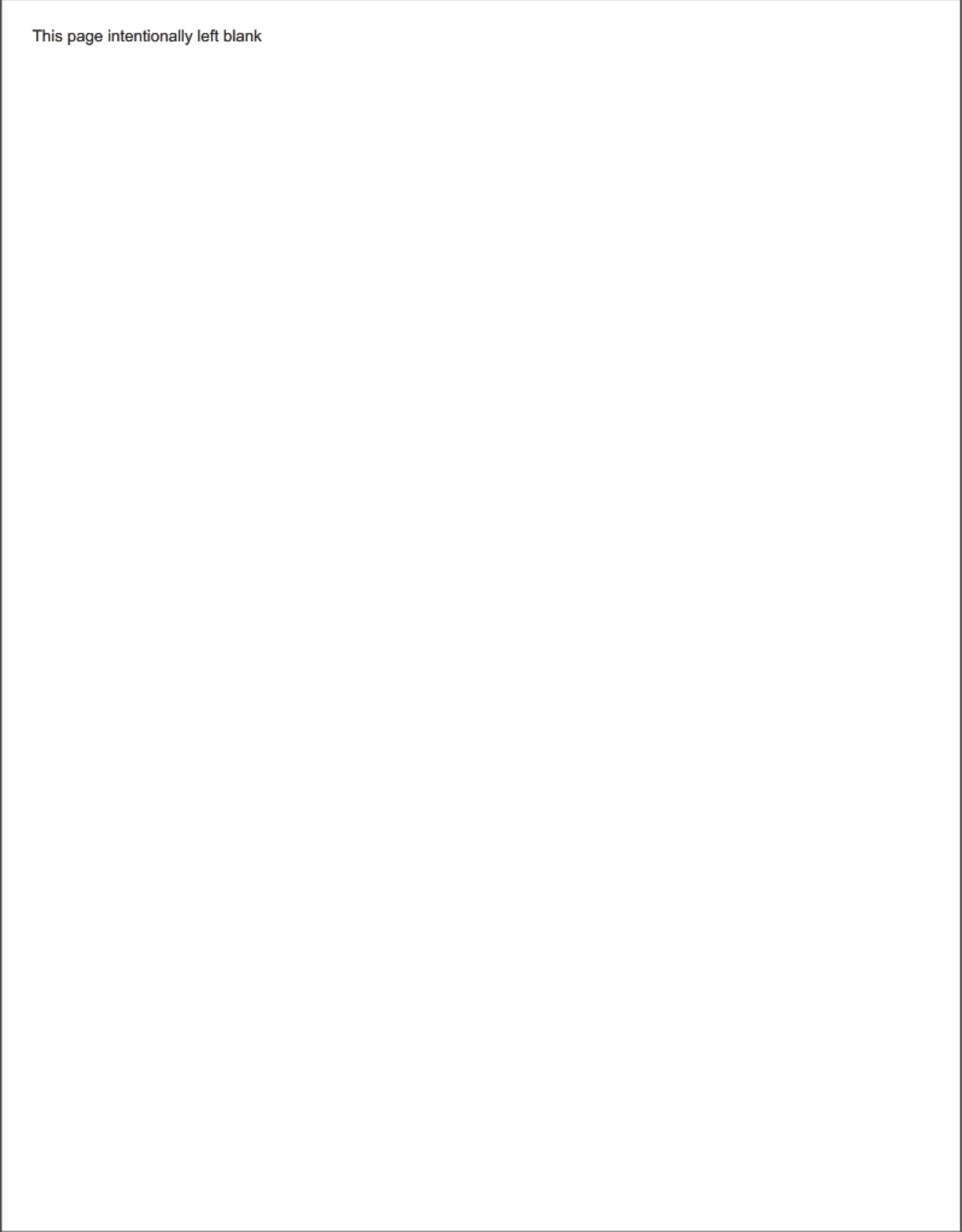
Que reste-t-il de la radiographie standard du crâne ? 2008. HAS. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-10/fbutm_radio_crane.pdf.

Actualisation des recommandations pour la prise en charge du traumatisme crânien léger chez l'enfant. Arch. Pediatr. 21, 2014. 790–796. http://www.sfpediatrie.com/sites/default/files/recommandations/recos_2014_sfpediatrie_traumatisme_cranien_leger.pdf.


This page intentionally left blank



Entraînement


This page intentionally left blank

CHAPITRE 74

Dossiers progressifs

Énoncés et questions

Dossier progressif 1

Vous êtes jeune médecin généraliste installé dans la ville de Royan. Vous voyez une petite fille âgée de 10 mois. Elle est née à 38 SA avec un poids de 3200 g. Elle n'a pas d'antécédent particulier. Ses vaccins sont à jour.
Elle est conduite en consultation devant une éruption cutanée ayant débuté la veille au niveau du visage. Il existe un exanthème maculopapuleux au niveau du visage et du thorax, sans élément vésiculeux ou purpurique. Le pharynx est érythémateux. Le reste de l'examen est normal.

QRM 1

Devant un exanthème maculopapuleux, quelle(s) pathologie(s) infectieuse(s) éruptive(s) peut-on évoquer ?

- A scarlatine
- B syndrome pieds-mains-bouche
- C exanthème subit
- D mégalérythème épidémique
- E varicelle

QRM 2

Quelle(s) donnée(s) clinique(s) aurai(en)t pu vous faire évoquer un diagnostic de rougeole ?

- A adénopathies occipitales
- B signe de Koplik
- C catarrhe oculorespiratoire
- D angine érythématopultacée
- E desquamation du siège

QRM 3

Le diagnostic retenu est celui de rubéole. Quelle(s) est (sont) les personnes à risque de forme sévère de cette maladie à identifier dans l'entourage de cette enfant ?

- A sujet drépanocytaire
- B femme enceinte non immunisée
- C nourrisson d'âge < 3 mois
- D grand-père maternel
- E dermatite atopique en poussée

QRM 4

Quelle(s) mesure(s) de prise en charge serai(en)t nécessaire(s) chez cette enfant ?

- A immunoglobulines polyvalentes antirubéole
- B antipyrétiques en cas de fièvre > 38,5 °C
- C éviction de collectivité pendant 48 heures
- D déclaration obligatoire
- E information des parents sur un risque possiblement accru de crises fébriles

QRM 5

Environ 1 semaine plus tard, les parents consultent pour une nouvelle éruption.
Vous trouvez à votre examen quelques adénopathies cervicales infracentimétriques et des pétéchies sur les membres inférieurs et supérieurs. Il n'a pas de fièvre ni de troubles hémodynamiques associés. Vous demandez une numération-formule sanguine qui met en évidence une thrombopénie à 40 G/L. les autres lignées sont à la limite inférieure de la normale.
Quelle(s) cause(s) peu(ven)t être évoquée(s) à l'origine des données cliniques et hématologiques mentionnées dans le contexte de cette observation ?

- A hémopathie maligne
- B purpura rhumatoïde
- C thrombopénie post-rubéole
- D maladie de Kawasaki
- E maladie de Willebrand

Dossier progressif 2

Une enfant âgée de 8 ans est conduite aux urgences pour des vomissements.
Ses parents vous informent qu'elle a commencé à être fatiguée durant un séjour chez ses grands-parents au Pays Basque, 15 jours plus tôt. Sans doute stressée par l'éloignement du domicile, elle avait recommencé à faire « pipi au lit ». Elle buvait également de grandes quantités d'eau durant ces derniers jours de canicule. Les parents sont en revanche surpris du poids chiffré par l'aide-soignante (25 kg), inférieur de 3 kg à celui d'avant le départ en vacances.
Elle est consciente. La température est à 36,3 °C, la fréquence respiratoire à 45/min et ample, la fréquence cardiaque à 150/min, la pression artérielle à 104/60 mmHg, le TRC à 3 secondes. Vous notez des yeux cernés, des marbrures des jambes et des extrémités froides. L'auscultation cardiopulmonaire est normale. L'abdomen est souple, sensible dans son ensemble, sans défense, avec un pli cutané persistant. L'examen neurologique est normal.

La glycémie capillaire est à 5 g/L. La BU retrouve : GLU ++++, CET ++++. L'ECG est normal.
Vous évoquez le diagnostic d'acidocétose révélatrice d'un diabète de type 1.

QRM 1
Quel(s) signe(s) de gravité retenez-vous devant ce tableau ?
A FC = 150/min
B TA = 104/60 mmHg
C TRC = 3 secondes
D yeux cernés
E T = 36,3 °C

QRM 2
Quelle(s) mesure(s) thérapeutique(s) est (sont) indiquée(s) dans les 6 premières heures ?
A bicarbonates IVSE
B injection IM d'un analogue lent de l'insuline
C perfusion de sérum glucosé 5 % avec potassium
D expansion volémique avec 500 mL de NaCl à 0,9 %
E chélateur du calcium

QRM 3
Quel(s) élément(s) constituerai(en)t un facteur de risque de survenue d'œdème cérébral ?
A âge > 5 ans
B diminution de la glycémie > 1 mmol/L/heure
C hydratation > 4 L/m²/jour
D perte de poids initiale > 5 %
E diurèse > 1 L/j

QRM 4
Parmi les examens suivants, le(s)quel(s) sera(ont) indiqué(s) dans le bilan initial de la maladie ?
A hémoglobine glyquée
B HLA B27
C anticorps antithyroïdiens
D échographie du pancréas
E angiographie à la fluorescéine

QRM 5
Vous revoyez lors d'une consultation de suivi la famille. Les parents sont inquiets car le petit frère âgé de 7 mois a depuis 48 heures des vomissements alimentaires. Ils se demandent si cela ne pourrait pas traduire les premiers signes d'un diabète.
Quelle(s) information(s) pouvez-vous leur transmettre ?
A le risque de diabète chez le frère d'un diabétique est de 5 %
B une surveillance régulière de l'hémoglobine glyquée est indispensable
C une échographie du pancréas est précocement nécessaire
D un fond d'œil de dépistage est utile à court terme
E un régime normal en termes d'apports glucidiques est proposé à cet enfant

Dossier progressif 3

Vous recevez un enfant âgé de 17 mois pour des ecchymoses bilatérales périorbitaires qui, selon ses parents, seraient survenues 15 jours plus tôt au décours d'une chute de l'enfant de sa hauteur. Les parents n'ont pas été initialement inquiets alors que ces lésions avaient alerté la crèche. Ils trouvent en revanche leur enfant fatigué, avec des difficultés à se maintenir debout et à marcher.
À l'examen, hormis les ecchymoses périorbitaires avec une discrète protrusion oculaire, les téguments sont indemnes. L'enfant est difficilement examinable, rendant la palpation de l'abdomen peu contributive. Aucun vaccin n'est noté dans le carnet de santé.

QRM 1
Quel(s) diagnostic(s) devez-vous évoquer devant un tel tableau ?
A maltraitance à enfant
B trouble d'hémostase
C leucémie aiguë
D neuroblastome
E ethmoïdite aiguë

QRM 2
Quel(s) élément(s) issu(s) de l'observation aurai(en)t pu contribuer à évoquer en premier lieu le diagnostic de maltraitance ?
A ecchymoses périorbitaires
B incohérence du motif initialement évoqué
C négligence de suivi médical
D retard à la consultation
E indifférence des parents par rapport aux lésions observées

QRM 3
L'échographie abdominale pratiquée oriente vers le diagnostic de neuroblastome. Quel(s) examen(s) systématique(s) permet(tent) d'argumenter votre hypothèse ?
A TDM ou IRM abdominopelvienne
B scintigraphie au MIBG
C TEP-scan
D dosages des catécholamines urinaires
E biopsie de la masse avant chirurgie

QRM 4
Le diagnostic est confirmé par les examens précédents. Il s'agit d'une forme localisée considérée opérable après RCP. Quelle va être votre prise en charge ?
A chirurgie puis chimiothérapie adjuvante
B signalement à la CRIP pour retard de consultation
C recherche d'un syndrome de Beckwith-Wiedemann
D informations sur la perspective de bon pronostic
E consultations des autres enfants de la famille

QRM 5
Quel(s) facteur(s) est (sont) considéré(s) comme de mauvais pronostic ?
A âge > 18 mois
B syndrome de Pepper
C corticorésistance à J8
D amplification de l'oncogène *MYCN*
E positivité des catécholamines urinaires

Dossier progressif 4

Interne aux urgences, vous recevez un nourrisson âgé de 8 mois pour « convulsion ». La fiche des pompiers précise qu'ils l'ont trouvé somnolent mais réactif à leur arrivée, T = 38,1 °C. L'infirmière d'accueil vous donne ses constantes : T = 38,4 °C, FC = 150/min, FR = 40/min. Lors de votre évaluation, vous le jugez tonique. Vous reprenez l'anamnèse avec sa mère.

QRM 1

Quel(s) élément(s) clinique(s) serai(en)t compatible(s) avec une crise fébrile complexe ?

A hypotonie globale isolée 20 min après la convulsion
B déficit du membre supérieur gauche 5 min après la convulsion
C crise partielle secondairement tonicoclonique généralisée
D absence de baisse de la fièvre rapide après la convulsion
E mauvaise hémodynamique avec TRC à 3 secondes

QRM 2

L'interrogatoire vous rapporte que ce nourrisson n'a aucun antécédent particulier. Sa mère aurait eu dans l'enfance un épisode de convulsion à l'occasion d'une fièvre, sans récidive depuis.
L'épisode fébrile a débuté 2 jours plus tôt, sans signe de mauvaise tolérance. La convulsion est survenue de façon brutale alors que l'enfant venait d'être couché pour la sieste, avec mouvements tonicocloniques des 4 membres pendant 2 minutes, perte de connaissance, révulsion oculaire.
À l'examen, il est en bon état général, l'examen cardiopulmonaire est normal, l'hémodynamique est stable. À l'examen neurologique, le périmètre crânien est sur sa courbe, la fontanelle antérieure est fermée. L'enfant mobilise ses 4 membres ; le tonus est normal ; les ROT sont présents et symétriques. L'examen ORL retrouve un tympan droit congestif avec une pharyngite. Le reste de l'examen est sans particularité.
Quel(s) examen(s) complémentaire(s) allez-vous demander en urgence ?

A bilan phosphocalcique
B ponction lombaire
C électroencéphalogramme
D fond d'œil
E aucun

QRM 3

Vous retenez le diagnostic de crise fébrile simple. Un retour au domicile est décidé après une courte surveillance hospitalière.
Quelle(s) information(s) donnez-vous à la mère ?

A indication à un traitement de fond antiépileptique vu l'âge
B un enfant sur 3 environ peut être amené à refaire un second épisode
C prévention par la prise précoce de paracétamol au prochain épisode fébrile
D consultation médicale recommandée après toute éventuelle récidive
E administration de diazépam en intrarectal dès le début des convulsions

QRM 4

Quel(s) est (sont) le(s) facteur(s) de récidive de crise fébrile après ce premier épisode ?

A âge de survenue avant 15 mois
B fièvre < 38,5 °C lors de la crise fébrile
C crise survenue à J3 de l'épisode fébrile
D durée de la crise > 10 minutes
E antécédent de crise fébrile chez la maman

QRM 5

Il est revu chez son pédiatre 6 mois plus tard.
Concernant son développement psychomoteur, quelle analyse serait préoccupante ?

A tenue debout avec appui à 10 mois
B tenue assise seule acquise le mois dernier
C marche non encore acquise
D absence de pince pouce index
E absence de phrase, seulement 2 mots combinés

Dossier progressif 5

Vous êtes pédiatre dans un cabinet de ville à Nantes. Une fille de 11 ans consulte accompagnée de sa maman, pour un certificat médical de non-contre-indication à la pratique de la zumba.
Vous profitez de cette consultation pour analyser sa courbe de croissance. Elle présente un infléchissement de sa vitesse de croissance staturale, associé à une prise de poids, évoluant depuis 6 mois.

QRM 1

Quel(s) diagnostic(s) est (sont) à évoquer devant ce tableau ?

A maladie de Crohn
B craniopharyngiome
C hypercorticisme
D tumeur thyroïdienne
E mucoviscidose

QRM 2

Quel(s) signe(s) clinique(s) serai(en)t évocateur(s) du diagnostic de craniopharyngiome ?

A céphalées
B nycturie
C œdème palpébral
D puberté précoce
E anosmie

QRM 3

Vous avez demandé des explorations paracliniques.
Les résultats sont les suivants : IRM hypothalamo-hypophysaire normale, examen ophtalmologique normal, TSH à 100 UI/L (N < 5) et T4L à 3 pmol/L (10 < N < 25), dosage basal de GH à 2 UI/L (N > 20), reste sans anomalie.
Parmi les propositions suivantes, la(les)quelle(s) est (sont) vraie(s) ?

A le diagnostic de thyroïdite d'Hashimoto est probable
B elle présente une hypothyroïdie périphérique
C l'imagerie hypophysaire était un examen de 2e intention
D un déficit en GH est probablement en cause dans son retard
E le dosage basal de la GH faisait partie du bilan à lui prescrire

QRM 4

Après avis endocrinologique, vous avez initié un traitement par L-thyroxine (T4L) pour traiter la thyroïdite d'Hashimoto. La patiente s'inquiète de son développement pubertaire puisqu'elle n'a pas encore de bourgeons mammaires, elle n'a pas eu encore ses règles. À l'examen, elle a quelques poils pubiens.
Parmi les propositions suivantes, la(les)quelle(s) est (sont) vraie(s) ?

A le stade de Tanner est coté S1P2
B il existe un retard pubertaire
C vous proposez un traitement par hormone de croissance
D les règles se produiront environ 1 an après l'apparition des bourgeons mammaires
E son âge osseux est probablement inférieur à 11 ans

QRM 5

Vous la rassurez sur son absence de développement pubertaire à son âge et lui expliquez que le début de la puberté normale chez la fille se produit entre 8 et 13 ans.
Elle reconsulte à ses 14 ans, car elle n'a toujours pas eu de développement mammaire, et présente donc un retard pubertaire. Vous lui prescrivez un bilan paraclinique dont voici une partie des résultats : œstradiol bas, FSH et LH basses.
Parmi les propositions suivantes, la(les)quelle(s) est (sont) vraie(s) ?

A le dosage de l'œstradiol est peu informatif
B elle présente un retard pubertaire périphérique
C une maladie cœliaque peut être la cause de son retard pubertaire
D l'IRM hypothalamo-hypophysaire est indiquée
E le diagnostic de retard simple de puberté est possible

Dossier progressif 6

Une fille de 8 ans est adressée par son médecin traitant pour la découverte d'un purpura pétéchial sur les jambes et le thorax ainsi qu'une bulle hémorragique intrabuccale d'apparition récente.
Les parents l'avaient consulté pour une fièvre traînante apparemment isolée.

QRM 1

Que recherchez-vous à l'examen clinique au vu de ces lésions ?

A signes méningés
B adénopathies
C douleurs osseuses
D tachycardie
E signes d'abus sexuels

QRM 2

L'enfant est asthénique. Ses constantes sont : T = 38,7 °C, FC = 85/min, PA = 101/62 mmHg. Elle est non algique. L'auscultation met en évidence un souffle systolique 2/6. L'abdomen est souple ; on palpe une splénomégalie à 6 cm, pas d'hépatomégalie. Il n'y a pas d'adénopathies périphériques. L'examen neurologique est normal. L'examen ORL retrouve une angine érythémato-pultacée. Elle n'a pas d'antécédents particuliers. Ses vaccinations sont à jour.
Devant ces données cliniques, quel(s) diagnostic(s) suspectez-vous ?

A purpura thrombopénique idiopathique
B purpura rhumatoïde
C pharyngite bactérienne
D leucémie aiguë
E maladie de Kawasaki

QRM 3

Résultats de NFS : GB : 15000/mm³ dont 200 PNN ; Hb = 5,7 g/dL ; plaquettes : 8000/mm³.
Quel(s) examen(s) complémentaire(s) demandez-vous ?

A groupe-Rhésus, RAI (2 déterminations)
B acide urique
C calcémie
D hémocultures
E frottis sanguin

QRM 4

Le diagnostic d'hémopathie maligne est hautement probable.
Reste du bilan prescrit : Na = 135 mmol/L, K = 6,2 mmol/L, Cl = 98 mmol/L, urée : 20 mmol/L, créatinine : 280 µmol/L, Ca = 1,20 mmol/L, P = 2,80 mmol/L, LDH = 2570 UI/L.
Quelle est votre prise en charge en urgence ?

A restriction hydrique
B uricolytiques
C transfusion de CPA
D supplémentation martiale
E transfusion de CGR

QRM 5

Vous décidez de transfuser en CGR et CPA.
Quel(s) est (sont) la (les) mesure(s) nécessaire(s) avant la transfusion de CGR ?

A RAI datant de moins d'une semaine
B commande de CGR phénotypés irradiés
C test de compatibilité au lit du malade
D myélogramme
E biopsie ostéo-médullaire

Dossier progressif 7

Un nourrisson âgé de 4 mois, né à terme eutrophe, est conduit aux urgences un soir de novembre pour un premier épisode de rhinite et toux sèche évoluant

par quintes répétées depuis 4 jours. Il boit entre 40 et 50 mL à chaque biberon depuis 2 jours.

À l'arrivée, T = 38,5 °C, FR = 50/min, FC = 140/min, Sat(O_2) = 97 %. Il a un tirage intercostal ainsi qu'un battement des ailes du nez. L'auscultation retrouve de fins sibilants des deux champs. Il n'y a pas d'hépatomégalie. Il pèse 6,2 kg et vomit lorsqu'on tente de lui donner un biberon. L'examen ORL retrouve un tympan gauche hypervascularisé sans bombement rétrotympanique.

QRM 1

Parmi ces propositions, la(les)quelle(s) correspond(ent) à un nouveau-né « à terme eutrophe » ?

- **A** taille = 51 cm
- **B** poids = 4100 g
- **C** périmètre crânien = 30 cm
- **D** score d'Apgar > 7
- **E** terme = 38 SA

QRM 2

Quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous ?

- **A** crise d'asthme
- **B** bronchiolite
- **C** coqueluche
- **D** myocardite aiguë
- **E** otite congestive gauche

QRM 3

Vous avez retenu le diagnostic de bronchiolite aiguë. Quel(s) examen(s) complémentaire(s) est (sont) indiqué(s) ?

- **A** gaz du sang
- **B** numération formule sanguine
- **C** ionogramme sanguin
- **D** analyse du LCR
- **E** aucun de ces examens

QRM 4

Quelle prise en charge proposez-vous ?

- **A** hospitalisation
- **B** isolement de contact
- **C** désobstruction rhinopharyngée
- **D** antitussifs *per os*
- **E** paracétamol *per os*

QRM 5

Quel(s) critère(s) d'hospitalisation avez-vous retenu(s) ici ?

- **A** âge
- **B** FR
- **C** présence de signes de lutte
- **D** association à une otite
- **E** quantités bues < 50 % aux quantités habituelles

Dossier progressif 8

Vous êtes appelé auprès d'un enfant âgé de 18 heures de vie qui présente un ictère généralisé.

Il est né à terme par voie basse d'une grossesse non compliquée et pesait à la naissance 3400 g. Il est allaité. À l'examen, l'auscultation cardiopulmonaire est normale. À la palpation, la rate est tout juste palpable, pas le foie. La bilirubine totale est à 250 µmol/L et la bilirubine conjuguée à 18 µmol/L.

QRM 1

Quelle(s) est (sont) votre (vos) hypothèse(s) diagnostique(s) ?

- **A** allo-immunisation maternofœtale Rhésus D
- **B** allo-immunisation maternofœtale dans le groupe ABO
- **C** ictère au lait de mère
- **D** drépanocytose
- **E** infection maternofœtale

QRM 2

Quel(s) examen(s) prescrivez-vous ?

- **A** NFS
- **B** CRP
- **C** réticulocytes
- **D** groupe de l'enfant
- **E** test de Coombs direct

QRM 3

Quelle(s) est (sont) les complication(s) possibles lors d'une photothérapie ?

- **A** déshydratation
- **B** hyperthermie
- **C** brûlures
- **D** malaise
- **E** complications oculaires

QRM 4

L'ictère était bien pathologique, lié à une incompatibilité dans le groupe ABO.

Le nouveau-né retourne au domicile familial à 6 jours de vie.

Quelle prise en charge proposez-vous à la sortie ?

- **A** relais de l'allaitement maternel par du lait artificiel
- **B** vitamine A tous les jours
- **C** vitamine D tous les jours
- **D** vitamine K tous les jours
- **E** échographie de rate dans 1 mois

QRM 5

La mère vous appelle 48 heures plus tard car l'enfant a 38,9 °C en axillaire. D'après elle, son comportement est normal. Il a bien tété le matin. Elle a donné du paracétamol par voie orale il y a 3 heures.

Quel(s) conseil(s) lui donnez-vous ?

- **A** contrôler la température par voie rectale dans 3 heures
- **B** administrer de l'ibuprofène *per os* en complément
- **C** découvrir l'enfant
- **D** donner un bain à 35 °C
- **E** consulter aux urgences immédiatement

Dossier progressif 9

Vous examinez en consultation d'urgence un jeune garçon âgé de 4 ans ayant des œdèmes palpébraux bilatéraux. Sa mère lui a donné des antihistaminiques en automédication.

Constantes : poids = 18 kg (+2 kg au cours du mois dernier), taille = 1 m ; PA = 100/60 mmHg, FC = 110/min. Votre examen confirme l'existence d'œdèmes palpébraux mais aussi des membres inférieurs avec un ballonnement abdominal modéré. L'examen cardiovasculaire est normal. Il n'y a pas d'hépatomégalie ni de splénomégalie. Il n'y a pas d'éruption cutanée. Les urines sont claires. La bandelette urinaire met en évidence 3 croix de protéines et 2 croix d'hématurie.
Vous évoquez le diagnostic de syndrome néphrotique idiopathique.

QRM 1
Sur quel(s) argument(s) paraclinique(s) confirmez-vous ce diagnostic ?
A protéinurie > 50 mg/kg/j
B hématurie > 3 g sur 24 heures
C albuminémie < 30 g/L
D natrémie < 120 mmol/L
E biopsie rénale

QRM 2
Le diagnostic est confirmé. Une corticothérapie est prescrite à fortes doses *per os*.
Quelle(s) est (sont) la (les) mesure(s) associée(s) ?
A régime sans sel
B régime pauvre en sucres rapides
C supplémentation en calcium
D supplémentation en potassium
E antibiothérapie préventive par amoxicilline

QRM 3
Parmi ces vaccins, le(s)quel(s) est (sont) contre-indiqué(s) chez cet enfant ?
A vaccin contre la fièvre jaune
B vaccin grippal saisonnier
C vaccin contre la varicelle
D vaccin pneumococcique 23-valent
E vaccin méningococcique A + C polyosidique

QRM 4
L'évolution de l'épisode est favorable.
Environ 6 mois plus tard, alors que tout traitement médicamenteux est interrompu depuis 1 mois, l'enfant se plaint de douleurs abdominales diffuses avec des vomissements jaunâtres puis verdâtres. Constantes : T = 40 °C, PA = 90/60 mmHg ; FC = 125/min ; FR = 30/min, Sat(O_2) = 100 %. L'abdomen est douloureux dans son ensemble. Les œdèmes ont récidivé au niveau des membres inférieurs.
La bandelette urinaire retrouve 3 croix de protéines, 1 croix de sang, des traces de leucocytes, pas de nitrites. Les examens biologiques révèlent : CRP = 150 mg/L ; créatinémie = 40 µmol/L ; protidémie = 40 g/L.
Quelle(s) hypothèse(s) diagnostique(s) devez-vous évoquer ?
A pyélonéphrite aiguë
B pneumonie aiguë
C péritonite
D insuffisance surrénalienne aiguë
E thrombose des veines rénales

QRM 5
Parmi les données suivantes, la(les)quelle(s) va (vont) contre l'hypothèse du diagnostic d'insuffisance surrénalienne aiguë ?
A absence de mélanodermie
B présence d'une protéinurie
C négativité du dépistage néonatal
D absence d'insuffisance rénale associée
E aucune des données précédentes

Dossier progressif 10

Vous voyez un enfant âgé de 3 ans. Il est conduit pour une fièvre bien tolérée évoluant depuis 2 jours (maximum 39 °C), avec apparition d'une éruption cutanée le matin même.

QRM 1
Quelle(s) lésion(s) cutanées recherchez-vous dans le cadre d'une primo-infection à virus varicelle-zona ?
A nodules
B croûtes
C vésicules à liquide clair
D vésicules à liquide purulent
E impétigo

QRM 2
Quelle(s) complication(s) peut-on retrouver dans une varicelle ?
A méningo-encéphalite
B pyélonéphrite aiguë
C purpura immunologique
D syndrome de Reye en cas de prise d'amoxicilline
E choc toxinique

QRM 3
Il s'agit d'une varicelle non compliquée.
Quelle(s) est (sont) votre (vos) préconisation(s) initiale(s) ?
A émollients sur les zones éventuellement inflammatoires
B antibiothérapie par amoxicilline et acide clavulanique
C alternance paracétamol et ibuprofène à visée antipyrétique
D traitement antiviral oral par aciclovir
E pas d'éviction stricte de la collectivité

QRM 4
La mère se pose des questions quant au caractère contagieux de la varicelle. L'enfant a en effet été au contact régulier de sa sœur aînée de 12 ans ainsi que de sa tante qui doit accoucher en fin de semaine. Toutes les deux n'auraient jamais eu la varicelle…
Pour la sœur aînée, que recommandez-vous ?
A vaccination sans sérologie préalable
B immunothérapie par anticorps anti-VZV
C éviction préventive de son collège
D port d'un masque dans la rue
E aucune des mesures proposées

QRM 5

Pour la tante enceinte étant à moins de 5 jours de l'accouchement, que recommandez-vous ?

A vaccination de la tante sans sérologie préalable
B traitement antiviral oral par aciclovir pour la tante à l'accouchement
C discuter des Ig spécifiques anti-VZV
D traitement antiviral oral par aciclovir pour le nouveau-né
E vaccination du nouveau-né dès la naissance

Dossier progressif 11

Un garçon âgé de 7 ans présente une toux avec gêne respiratoire sifflante depuis 48 heures. Plusieurs épisodes identiques sont déjà survenus, et un diagnostic d'asthme a été donné à la famille. La gêne actuelle s'est accentuée durant la dernière nuit, avec plusieurs réveils, et a nécessité de nombreuses prises de salbutamol. Le matin, l'enfant a du mal à parler, amenant ses parents à consulter en urgence.

Lors de votre examen, vous notez : grandes difficultés d'élocution, FR = 40/min, FC = 120/min, SaO_2 = 91 %, franche diminution du murmure vésiculaire avec rares sibilants, pression artérielle normale.

QRM 1

Parmi les données suivantes de l'observation, quelle(s) est (sont) celle(s) qui permet(tent) de la qualifier ainsi ?

A difficultés d'élocution
B fréquence respiratoire = 40/min
C SaO_2 = 91 %
D diminution du murmure vésiculaire
E réveil nocturne

QRM 2

Quel(s) traitement(s) initiez-vous en première intention ?

A salbutamol en nébulisation
B corticoïdes en nébulisation
C amoxicilline *per os*
D sulfate de magnésium intraveineux
E montélukast intraveineux

QRM 3

Une fois l'exacerbation contrôlée, vous souhaitez faire un bilan de ces exacerbations respiratoires répétées.

Parmi les situations suivantes, quelle(s) est (sont) celle(s) qui vous imposerai(en)t d'évoquer un autre diagnostic que celui d'asthme ?

A naissance prématurée à 28 SA
B perte de 2 déviations standards sur la courbe de croissance pondérale depuis 2 ans
C stridor
D toux grasse persistante entre deux exacerbations
E déclenchement d'exacerbations lors des infections virales

QRM 4

Votre enquête clinique ne vous oriente vers aucun autre diagnostic que celui d'asthme.

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) proposez-vous à titre systématique pour la prise en charge ici ?

A fibroscopie bronchique
B radiographie de thorax
C pH-métrie
D nasofibroscopie ORL
E explorations fonctionnelles respiratoires

QRM 5

Vous voulez rechercher un terrain atopique.

Quel(s) examen(s) allez-vous demander en première intention ?

A IgE totales
B éosinophilie sanguine
C prick-tests cutanés
D IgE spécifiques des protéines du lait de vache
E patch-tests cutanés

Dossier progressif 12

Un garçon âgé de 11 ans est amené par ses parents aux urgences pour une fièvre ne dépassant pas 38,4 °C, associée à des douleurs abdominales depuis 3 jours et une toux sèche évoluant depuis 15 jours. Il n'a pas d'antécédent particulier et est vacciné selon les recommandations en vigueur à l'exception du BCG.

À l'examen, vous notez une diminution du murmure vésiculaire à la base gauche ainsi qu'une matité. La FR est à 30/min. L'abdomen est sensible dans son ensemble, sans point douloureux électif à la palpation. L'enfant semble fatigué, et vous constatez une perte de poids de 2 kg par rapport au dernier poids noté plus tôt dans le carnet de santé.

QRM 1

Parmi les anomalies suivantes, quelle(s) est (sont) celle(s) visible(s) sur la radiographie de thorax de face réalisée chez cet enfant (figure 1) ?



Figure 1.

A opacité de la base gauche
B cardiomégalie
C élargissement médiastinal
D ligne pleurale
E bronchogramme aérien

QRM 2
Vous souhaitez réaliser une ponction pleurale. Outre la culture standard, quel(s) examen(s) allez-vous demander sur le liquide recueilli ?
A dosage des protides
B dosage des LDH
C recherche d'antigènes pneumococciques
D recherché d'antigènes de *M. pneumoniae*
E recherche de cellules anormales

QRM 3
Vous réalisez une ponction pleurale. Le liquide est citrin. L'analyse cytologique et biochimique montre : cellularité = 3800 cellules/mL, lymphocytes = 95 %, protéines = 68 g/L, glucose = 2,5 mmol/L, LDH = 279 UI/L. Les examens microbiologiques immédiats montrent : absence de germe visible à l'examen direct, absence de bacilles alcoolo-acido-résistants, recherche d'antigènes pneumococciques négative.
Parmi ces diagnostics, quel(s) est (sont) celui (ceux) qui sont à évoquer en premier lieu ?
A tuberculose
B pleuropneumopathie à pneumocoque
C lymphome
D épanchement pleural d'origine cardiaque
E pleuropneumopathie à staphylocoque doré

QRM 4
Vous évoquez un diagnostic de tuberculose.
Parmi les arguments suivants, quel(s) est (sont) celui (ceux) qui vous permettraient de réfuter cette hypothèse chez ce garçon ?
A vaccination par le BCG
B test interféron gamma négatif
C absence de contaminateur connu
D absence de bacille à l'examen microscopique direct du liquide pleural
E aucun des arguments précédents

QRM 5
Le diagnostic est confirmé. Vous apprenez que cet enfant a une petite sœur âgée de 16 mois, vaccinée par le BCG à l'âge de 1 mois. Son état clinique est strictement normal.
Quel(s) examen(s) lui proposez-vous en première intention ?
A CRP
B intradermoréaction à la tuberculine
C radiographie de thorax
D test interféron gamma
E recherches microbiologiques sur aspirations gastriques

Réponses

Dossier progressif 1

QRM 1
Réponses : A, C, D

QRM 2
Réponses : B, C

QRM 3
Réponse : B

QRM 4
Réponse : B

QRM 5
Réponses : A, C

Dossier progressif 2

QRM 1
Réponses : A, C

QRM 2
Réponses : C, D

QRM 3
Réponse : C

QRM 4
Réponses : A, C

QRM 5
Réponses : A, E

Dossier progressif 3

QRM 1
Réponses : A, B, C, D

QRM 2
Réponses : A, B, C, D, E

QRM 3
Réponses : A, B, D

QRM 4
Réponse : D

QRM 5
Réponses : A, D

Dossier progressif 4

QRM 1
Réponses : B, C

QRM 2
Réponse : E

QRM 3
Réponses : B, D

QRM 4
Réponses : A, B, E

QRM 5
Réponses : B, D

Dossier progressif 5

QRM 1
Réponses : B, C

QRM 2
Réponses : A, B

QRM 3
Réponses : A, B

QRM 4
Réponses : A, E

QRM 5
Réponses : A, C, D, E

Dossier progressif 6

QRM 1
Réponses : A, B, C, D

QRM 2
Réponse : D

QRM 3
Réponses : A, B, C, D, E

QRM 4
Réponses : B, C, E

QRM 5
Réponses : B, C

Dossier progressif 7

QRM 1
Réponses : A, B, E

QRM 2
Réponses : B, C, E

QRM 3
Réponse : E

QRM 4
Réponses : A, C, E

QRM 5
Réponse : E

Dossier progressif 8

QRM 1
Réponses : A, B, E

QRM 2
Réponses : A, B, C, D, E

QRM 3
Réponses : A, B, C, D, E

QRM 4
Réponse : C

QRM 5
Réponses : C, E

Dossier progressif 9

QRM 1
Réponses : A, C

QRM 2
Réponses : A, B

QRM 3
Réponses : A, C

QRM 4
Réponses : B, C, D

QRM 5
Réponse : E

Dossier progressif 10

QRM 1
Réponses : B, C, D, E

QRM 2
Réponses : A, C, E

QRM 3
Réponse : E

QRM 4
Réponse : A

QRM 5
Réponse : C

Dossier progressif 11

QRM 1
Réponses : A, B, D

QRM 2
Réponse : A

QRM 3
Réponses : A, B, C, D

QRM 4
Réponses : B, E

QRM 5
Réponse : C

QRM 3
Réponses : A, C

QRM 4
Réponse : E

QRM 5
Réponses : B, C

Dossier progressif 12

QRM 1
Réponses : A, D

QRM 2
Réponses : A, B, C, E

CHAPITRE 75

QRM isolées

Questions

QRM 1

Vous suspectez le diagnostic de scarlatine chez un jeune garçon âgé de 6 ans sans antécédent. Quelle conduite à tenir adoptez-vous ?

A TDR sur écouvillonnage pharyngé avant le début de l'antibiothérapie
B culture d'un prélèvement pharyngé avec antibiogramme
C dosage des antistreptolysines
D bandelette urinaire systématique
E éviction scolaire pendant 5 jours

QRM 2

Qu'impose dans l'entourage immédiat le contage de méningite purulente à pneumocoque ?

A deux doses de vaccin pneumococcique conjugué 13-valent chez les nourrissons
B une chimioprophylaxie par la rifampicine pour les adultes
C une chimioprophylaxie par l'amoxicilline pour les nourrissons
D une dose de vaccin pneumococcique non conjugué 23-valent chez les adultes
E aucune mesure particulière

QRM 3

Parmi les éléments suivants, le(s)quel(s) impose(nt) la recherche d'un autre diagnostic que celui d'asthme chez un nourrisson âgé de 20 mois ayant des épisodes sifflants à répétition ?

A absence d'intervalles libres entre les exacerbations
B ralentissement staturopondéral
C absence d'atopie familiale
D hyperclarté unilatérale sur la radiographie de thorax
E négativité des tests cutanés allergologiques

QRM 4

Un nourrisson âgé de 16 mois est reçu pour dépistage dans le cadre d'un contage tuberculeux. Les examens réalisés montrent une IDR négative et une radiographie de thorax normale.
Parmi les attitudes suivantes, quelle(s) est (sont) celle(s) qui est (sont) correcte(s) ?

A initiation d'un traitement par isoniazide et rifampicine
B répétition de l'IDR dans 8 à 12 semaines
C répétition de la radiographie dans 8 à 12 semaines
D recherches microbiologiques par tubages gastriques
E scanner thoracique

QRM 5

Parmi les critères suivants, le(s)quel(s) impose(nt) une corticothérapie inhalée au long cours chez un enfant asthmatique âgé de 7 ans ?

A toux à l'effort quotidienne
B toux nocturne une fois par mois
C test cutané positif pour les acariens
D exacerbation d'asthme une fois dans les 12 derniers mois
E obstruction fonctionnelle respiratoire

QRM 6

Parmi les causes suivantes, quelle(s) est (sont) celle(s) potentiellement responsable(s) d'une opacité médiastinale antérieure ?

A neuroblastome thoracique
B hyperplasie thymique
C tératome
D lymphome
E duplication œsophagienne

QRM 7

Parmi les signes radiologiques suivants, visibles sur une radiographie de thorax de face, quel(s) est (sont) celui (ceux) compatible(s) avec le diagnostic de pneumonie non compliquée du lobe inférieur droit ?

A effacement de la ligne diaphragmatique droite
B effacement du bord droit du cœur
C bronchogramme aérien au sein de l'opacité
D refoulement du médiastin vers la gauche
E clarté hydroaérique au sein de l'opacité

QRM 8

Devant la persistance au-delà de 72 heures d'une fièvre élevée avec examen neurologique anormal chez un enfant âgé de 2 ans traité pour une méningite purulente, quelle(s) mesure(s) doi(ven)t être prise(s) rapidement ?

A une imagerie cérébrale
B un fond d'œil
C un monitoring de la pression intracrânienne
D le contrôle de l'examen du LCR
E un EEG-vidéo de 24 heures

QRM 9

Quel(s) germe(s) doi(ven)t être évoqué(s) chez un nourrisson âgé de 6 semaines chez lequel on a identifié un cocci Gram + à l'examen direct du LCR dans un contexte de méningite purulente ?

A *Listeria monocytogenes*
B streptocoque du groupe B (*agalactiae*)
C pneumocoque
D *Escherichia coli*
E *Haemophilus influenzae* b

QRM 10

À propos du rappel contre la diphtérie, le tétanos, la coqueluche et la poliomyélite, recommandé entre les âges de 11 et 13 ans, quelle(s) proposition(s) est (sont) exactes ?

A il impose des concentrations réduites de l'anatoxine diphtérique
B il impose des concentrations réduites des antigènes coquelucheux
C il peut être co-administré avec l'une des doses de vaccin antipapillomavirus humain
D il est contre-indiqué en association avec le vaccin méningococcique de type C
E il contre-indique la vaccination contre la varicelle dans les 3 mois suivants

QRM 11

Parmi ces causes infectieuses, la(les)quelle(s) peu(ven)t s'accompagner d'adénopathies chez l'enfant ?

A toxoplasmose
B CMV
C rubéole
D scarlatine
E mononucléose infectieuse

QRM 12

Parmi ces pathologies infectieuses, la(les)quelle(s) est (sont) à déclaration obligatoire ?

A rougeole
B tétanos
C tuberculose
D pleurésie à pneumocoque
E paludisme d'importation

QRM 13

Le score d'Apgar d'un nouveau-né que vous avez examiné était à 6, 8, 10 respectivement à 1, 5 et 10 minutes de vie. Parmi ces critères, le(s)quel(s) a (ont) été utilisé(s) pour établir ce score ?

A couleur du liquide amniotique
B fréquence cardiaque
C fréquence respiratoire
D tonus
E température

QRM 14

Vous examinez un nouveau-né à 14 jours de vie pour un ictère prolongé.

Quel(s) est (sont) le(s) signe(s) clinique(s) compatible(s) avec un diagnostic d'hypothyroïdie congénitale à cet âge ?

A fontanelle postérieure large
B émission de méconium à 12 heures de vie
C mélanodermie
D retard de développement psychomoteur
E difficultés de succion

QRM 15

Une anémie par carence martiale isolée associe :

A un nombre élevé de réticulocytes
B une diminution du volume globulaire moyen
C la présence de schizocytes sur le frottis sanguin
D une ferritine plasmatique basse
E un effondrement de l'haptoglobine sanguine

QRM 16

Quelle(s) situation(s) conduira(ont) à la pratique systématique d'un myélogramme en cas de purpura thrombopénique chez un enfant âgé de 3 ans ?

A un score de Buchanan à 4
B un infiltrat testiculaire
C une leucopénie associée
D une prédominance du purpura aux membres supérieurs
E une absence d'anticorps antiplaquettes

QRM 17

En cas d'éruption maculopapuleuse dans les 12 heures suivant la prise d'amoxicilline pour une angine érythématopultacée sans TDR préalable chez un enfant âgé de 4 ans, quel(s) diagnostic(s) est (sont) possible(s) ?

A scarlatine
B mononucléose infectieuse
C allergie
D anaphylaxie
E leucémie

QRM 18

Dans l'attente d'un avis allergologique, quelle(s) molécule(s) peu(ven)t être proposée(s) à un enfant âgé de 7 ans ayant une pneumonie franche lobaire aiguë avec 40°C de fièvre, et chez lequel existe une faible probabilité d'allergie à l'amoxicilline (exanthème maculeux sans gravité au cours d'une prise antérieure) ?

A pristinamycine
B lévofloxacine
C cepdoxime-proxetil
D céfixime
E ceftriaxone

QRM 19

En cas de 1[er] épisode de bronchiolite aiguë chez un nourrisson de 2 mois présentant des signes d'épuisement, quel(s) traitement(s) n'est (ne sont) pas recommandé(s) ?

A nébulisations de salbutamol
B kinésithérapie respiratoire
C ventilation non invasive
D sirop antitussif
E corticothérapie orale

QRM 20

Quelle prise en charge prévoyez-vous pour un nouveau-né de 3 semaines de vie ayant une méningite à streptocoque du groupe B sans complication neurologique ?

A déclaration obligatoire
B amoxicilline IV
C relais *per os* après 72 heures d'apyrexie
D dépistage de surdité à J15
E antibiothérapie maternelle associée

QRM 21

En cas de traumatisme crânien (TC) accidentel chez un enfant, quelle(s) situation(s) indiquerai(en)t à elle(s) seule(s) de réaliser un scanner cérébral d'emblée ?

A embarrure
B âge de 6 mois
C céphalée modérée à 1 heure du TC
D agitation importante
E 1 vomissement immédiat au décours de la chute

QRM 22

Parmi les signes suivants, le(s)quel(s) est (sont) un critère majeur de maladie de Kawasaki ?

A origine asiatique
B souffle cardiaque
C érythème et œdème des plantes des pieds
D chéilite
E syndrome inflammatoire biologique

QRM 23

À propos du SRO, quelle(s) proposition(s) est (sont) vraie(s) ?

A il ne peut être prescrit avant l'âge de 3 mois
B on peut le prescrire chez un patient ayant une mucoviscidose
C il n'est pas indiqué chez l'enfant en cas de vomissements associés
D il n'est prescrit qu'à partir de 5 % de perte pondérale
E il est disponible en pharmacie sans ordonnance

QRM 24

Parmi ces items, le(s)quel(s) constitue(nt) un caractère de gravité pour un ictère néonatal ?

A avant 24 heures de vie
B mauvaise prise de poids
C urines claires
D fièvre
E sexe féminin

QRM 25

Quel bilan de 1[re] intention proposez-vous chez un nourrisson âgé de 16 mois ayant fait 5 épisodes de dyspnée sifflante depuis la naissance, sans contexte atopique personnel ou familial ?

A mesure des résistances pulmonaires
B cliché thoracique de face
C fibroscopie bronchique
D tests cutanés allergologiques
E bilan immunitaire de base

QRM 26

En période néonatale, quel(s) nouveau-né(s) est (sont) à risque de troubles auditifs ?

A ceux atteints de drépanocytose
B ceux ayant eu une méningite bactérienne
C ceux dont la mère a été traitée par C3G en fin de grossesse
D ceux ayant eu une infection anténatale à CMV
E ceux ayant reçu de l'amoxicilline dans les premiers jours de vie

QRM 27

Que faire chez un nourrisson âgé de 7 mois ayant de la fièvre à J4 d'un traitement par amoxicilline bien conduit pour une OMA purulente droite non hyperalgique, et dont l'examen otoscopique reste inchangé ?

A changement d'antibiothérapie
B corticothérapie orale
C bilan immunitaire de base à distance
D TDM cervicale systématique
E paracentèse

QRM 28

À propos de la coqueluche, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A la culture bactérienne n'est pas indispensable au diagnostic
B l'absence du chant du coq permet d'exclure le diagnostic chez un nourrisson
C la PCR sanguine *B. pertussis* est à proposer en cas de signes < 3 semaines
D la contamination est strictement interhumaine
E la maladie peut survenir chez un enfant vacciné

QRM 29

Quel(s) élément(s) oriente(nt) vers un souffle cardiaque fonctionnel ?

A dyspnée seulement à l'effort
B intensité faible du souffle
C absence de souffle à J0 de vie
D pas d'irradiation du souffle
E caractère mésodiastolique

QRM 30

À propos de l'épilepsie-absence, quelle(s) proposition(s) est(sont) correcte(s) ?

A l'EEG n'est pas indispensable si la clinique est typique
B elle débute souvent à l'adolescence
C la stimulation lumineuse permet de déclencher une absence
D il est rare de proposer un traitement médicamenteux
E le pronostic sur le plan développemental est très bon

QRM 31

Parmi ces données d'anamnèse, le(s)quel(s) oriente(nt) vers un SAOS ?

A sueurs nocturnes
B cauchemars
C anorexie au petit déjeuner
D somnolence diurne
E troubles de l'attention

QRM 32

Chez un nourrisson âgé de 5 semaines conduit aux urgences pour malaise grave, quel(s) signe(s) oriente(nt) particulièrement vers le diagnostic d'hématome sous-dural ?

A stagnation du périmètre crânien
B plagiocéphalie
C céphalhématome à la naissance
D asymétrie de la gesticulation
E convulsions prolongées

QRM 33

Concernant les « laits », quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A le lait de vache est trop riche en fer
B le lait maternel couvre tous les besoins en vitamine K
C le lait HA est indiqué en cas d'allergie non IgE-médiée
D la plupart des hydrolysats extensifs ne contiennent pas de lactose
E un enfant âgé de 1 an doit boire au moins 500 mL par jour de lait de vache

QRM 34

Quelle(s) molécule(s) antalgique(s) peu(ven)t être prescrite(s) chez un enfant âgé de 2 ans ?

A morphine
B tramadol
C nalbuphine
D MEOPA
E codéine

QRM 35

Vous recevez une jeune fille âgée de 14 ans qui a un trouble du comportement alimentaire à type d'anorexie mentale restrictive. Parmi ces éléments cliniques, quel(s) est (sont) celui (ceux) qui indique(nt) une hospitalisation en urgence ?

A un poids de 40 kg pour une taille de 1,60 m
B FC = 52/min au repos
C PA = 78/45 mmHg au repos
D un ralentissement idéomoteur
E T = 36 °C

QRM 36

Quelle(s) donnée(s) clinique(s) doi(ven)t faire évoquer une sténose du pylore chez un nourrisson ayant des vomissements répétés ?

A délai d'apparition de 5 mois après la naissance
B appétit conservé
C ballonnement abdominal
D caractère bilieux des vomissements
E caractère tardif des vomissements par rapport à la prise alimentaire

QRM 37

Parmi les diagnostics suivants, le(s)quel(s) est (sont) une (des) cause(s) de retard pubertaire ?

A adénome à prolactine
B neurofibromatose
C syndrome de Klinefelter
D sclérose tubéreuse du Bourneville
E obésité commune

QRM 38

Quelle(s) est(sont) la(les) affirmation(s) vraie(s) concernant la mucoviscidose ?

A une prise en charge nutritionnelle est nécessaire jusqu'au début de la puberté
B toutes les formes sont dépistées par le test du papier buvard
C le test diagnostique de référence est le dosage du chlore nasopharyngé
D la maladie peut entraîner un diabète secondaire
E le diagnostic doit être évoqué devant une péritonite méconiale néonatale

QRM 39

Quelle(s) acquisition(s) doit avoir absolument fait un nourrisson âgé de 16 mois ?

A marcher seul
B prononcer des mots isolés
C utiliser la pince pouce-index
D dessiner un trait vertical
E dessiner un rond

QRM 40

À propos de la hernie inguinale, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A son diagnostic ne nécessite pas d'échographie
B elle peut se compliquer d'une ischémie intestinale
C elle peut se compliquer d'une ischémie gonadique
D son traitement n'est pas chirurgical avant l'âge de 3 ans
E sa réduction manuelle est toujours contre-indiquée

QRM 41

À propos du testicule non descendu, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A cette situation concerne 10 % des garçons
B l'absence des deux testicules doit faire évoquer une pathologie surrénalienne
C il n'existe aucun risque d'hypofertilité si la chirurgie a lieu avant 1 an
D un testicule oscillant peut persister après l'âge scolaire
E le diagnostic nécessite systématiquement une échographie

QRM 42

À propos du phimosis chez l'enfant, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A c'est un état physiologique se corrigeant souvent spontanément avec l'âge
B un traitement par dermocorticoïdes est envisagé après l'âge de 8 mois
C le décalottage forcé se complique avant tout de lichen scléroatrophique
D la balanoposthite se traite par des bains d'eau tiède avec antiseptiques
E la circoncision est indiquée de façon systématique après l'âge de 3 ans

QRM 43

À propos des troubles mictionnels, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A l'examen de la vulve n'est jamais réalisé avant la puberté
B le SAOS peut en être une cause chez l'enfant
C l'énurésie primaire isolée nocturne ne nécessite aucun bilan de 1re intention
D les valves de l'urètre postérieur peuvent altérer la fonction rénale
E l'énurésie est dite primaire si la cause est vésicale et non centrale

QRM 44

À propos de l'insuffisance surrénalienne (IS), quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A l'hypoplasie congénitale des surrénales peut en être une cause
B l'hyperplasie congénitale des surrénales peut en être une cause
C elle peut se manifester par des convulsions en période néonatale
D l'hyperkaliémie est constante qu'elle qu'en soit l'étiologie
E le dosage de l'ACTH permet de différencier l'IS primitive et secondaire

QRM 45

À propos des dépistages, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A la recherche d'une atrésie des choanes se fait par le test à la seringue
B la luxation congénitale de hanche est plus fréquente chez la fille
C la recherche de la drépanocytose est systématique en France
D un strabisme intermittent est toujours bénin avant l'âge de 1 an
E des tests auditifs sont réalisés chez tous les nouveau-nés

QRM 46

À propos des fractures, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A l'épiphysiodèse entraîne un arrêt de croissance osseuse
B un traumatisme axial provoque une fracture spiroïde
C il n'y a pas de rupture corticale en cas de fracture en bois vert
D une fracture supra-condylienne du coude de stade 1 peut être immobilisée sans réduction
E la rééducation doit être proposée de manière précoce

QRM 47

À propos des chimiothérapies, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A certains traitements exposent à un risque secondaire de cancers
B les essais thérapeutiques ne sont pas proposés aux enfants
C leur toxicité hématologique est gérée par un support transfusionnel
D elles sont susceptibles d'influencer la fertilité ultérieure
E l'alopécie est rarement observée chez l'enfant

QRM 48

Quel(s) effet(s) secondaire(s) pouvez-vous observer chez un patient recevant de la morphine ?

A constipation
B polypnée et signes de lutte
C rétention aiguë d'urine
D coma
E décollement cutané

QRM 49

À propos des déficits immunitaires héréditaires (DIH) chez l'enfant, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A le diagnostic doit toujours être confirmé par un myélogramme
B l'ensemble du calendrier vaccinal s'applique à un enfant avec DIH
C la majorité des DIH se révèle une fois la puberté débutée
D la recherche de corps de Jolly permet d'argumenter une polysplénie
E le phénotypage lymphocytaire fait partie du bilan de 2e intention

QRM 50

À propos des pathologies au retour d'un voyage tropical, quelle(s) proposition(s) est (sont) correcte(s) ?

A une splénomégalie peut être palpée en cas de brucellose
B un ictère peut être observé en cas de leptospirose
C une hépatomégalie peut être palpée en cas de fièvre typhoïde
D un syndrome pseudo-grippal et une éruption peuvent témoigner d'une dengue
E l'hospitalisation est systématique chez l'enfant en cas d'accès palustre simple

Réponses

QRM 1

Réponse : A

QRM 2

Réponse : E

QRM 3

Réponses : A, B, D

QRM 4

Réponses : A, B, C

QRM 5

Réponses : A, E

QRM 6

Réponses : B, C, D

QRM 7

Réponses : A, C

QRM 8

Réponses : A, D

QRM 9

Réponses : B, C

QRM 10

Réponses : A, B, C

QRM 11

Réponses : A, B, C, D, E

QRM 12
Réponses : A, B, C

QRM 13
Réponses : B, D

QRM 14
Réponses : A, E

QRM 15
Réponses : B, D

QRM 16
Réponses : B, C

QRM 17
Réponses : A, B, C

QRM 18
Réponses : A, E

QRM 19
Réponses : A, B, D, E

QRM 20
Réponses : B, D

QRM 21
Réponses : A, D

QRM 22
Réponses : C, D

QRM 23
Réponses : B, E

QRM 24
Réponses : A, B, D

QRM 25
Réponse : B

QRM 26
Réponses : B, D

QRM 27
Réponse : A

QRM 28
Réponses : A, D, E

QRM 29
Réponses : B, D

QRM 30
Réponses : E

QRM 31
Réponses : A, B, C, D, E

QRM 32
Réponses : D, E

QRM 33
Réponse : D

QRM 34
Réponses : A, C, D

QRM 35
Réponses : C, D

QRM 36
Réponses : B, E

QRM 37
Réponses : B, C

QRM 38
Réponses : D, E

QRM 39
Réponses : B, C

QRM 40
Réponses : A, B, C

QRM 41
Réponses : B, D

QRM 42
Réponses : A, D

QRM 43
Réponses : B, C, D

QRM 44
Réponses : A, B, C, E

QRM 45
Réponses : B, E

QRM 46
Réponse : A, D

QRM 47
Réponses : A, C, D

QRM 48
Réponses : A, C, D

QRM 49
Réponse : E

QRM 50
Réponses : A, B, C, D, E

Postface

« Le savant n'est pas l'homme qui fournit les vraies réponses, c'est celui qui pose les vraies questions. » (Claude Lévi-Strauss)

Et maintenant…

Vous avez balisé les pistes à suivre, à comprendre, à mémoriser. Pour mieux les retrouver.
Le « pavé » vous paraît plus léger…

Vos questions témoignent souvent de vos incertitudes face à des réponses qui pourraient vous apparaître si ce n'est contraires, tout au moins nuancées… et évolutives.

Pour vous assurer, interrogez vos enseignants en pédiatrie et recueillez les témoignages de « vraie vie », que vous transmettront sur vos lieux de stage les enfants qui vous seront confiés.

S'il vous plaît, dessinez-nous la pédiatrie…

En esquissant la silhouette d'un enfant, vous pourriez cerner le contour de cas possibles à l'ECNi.
Tracez un trait vertical. Il est celui de son développement (staturo-pondéral, psychomoteur), de sa maturation, spécifiques tant par les informations apportées par l'anamnèse (du témoignage des parents à la parole de l'enfant) que par les données apportées par l'examen clinique.
Tracez un trait horizontal, perpendiculaire au précédent. Il est celui de la protection face à la vulnérabilité : infectieuse (vaccins), négligences ou maltraitances avérées, risques accrus de perte de chance (dépistages).

À l'intérieur du cadre, mémorisez dans chaque situation les signes de gravité symptomatique autour des 3 lettres « A/B/C ». Ajoutez les indications d'une orientation hospitalière : le terrain (avant tout le jeune âge) et les capacités de lien avec la famille (mieux adaptées que le « tiroir » trop souvent mal ajusté d'« autorisation parentale »).
Interrogez-vous sur le rationnel des examens complémentaires proposés et enhardissez-vous à mettre en QRM le rationnel de prise en charge spécifique à la situation donnée.
Adoptez la démarche critique de reconnaître dans toutes les pathologies susceptibles d'être communes avec celles de l'adulte, les données spécifiques pédiatriques (épidémiologiques, cliniques, biologiques, thérapeutiques et de suivi).

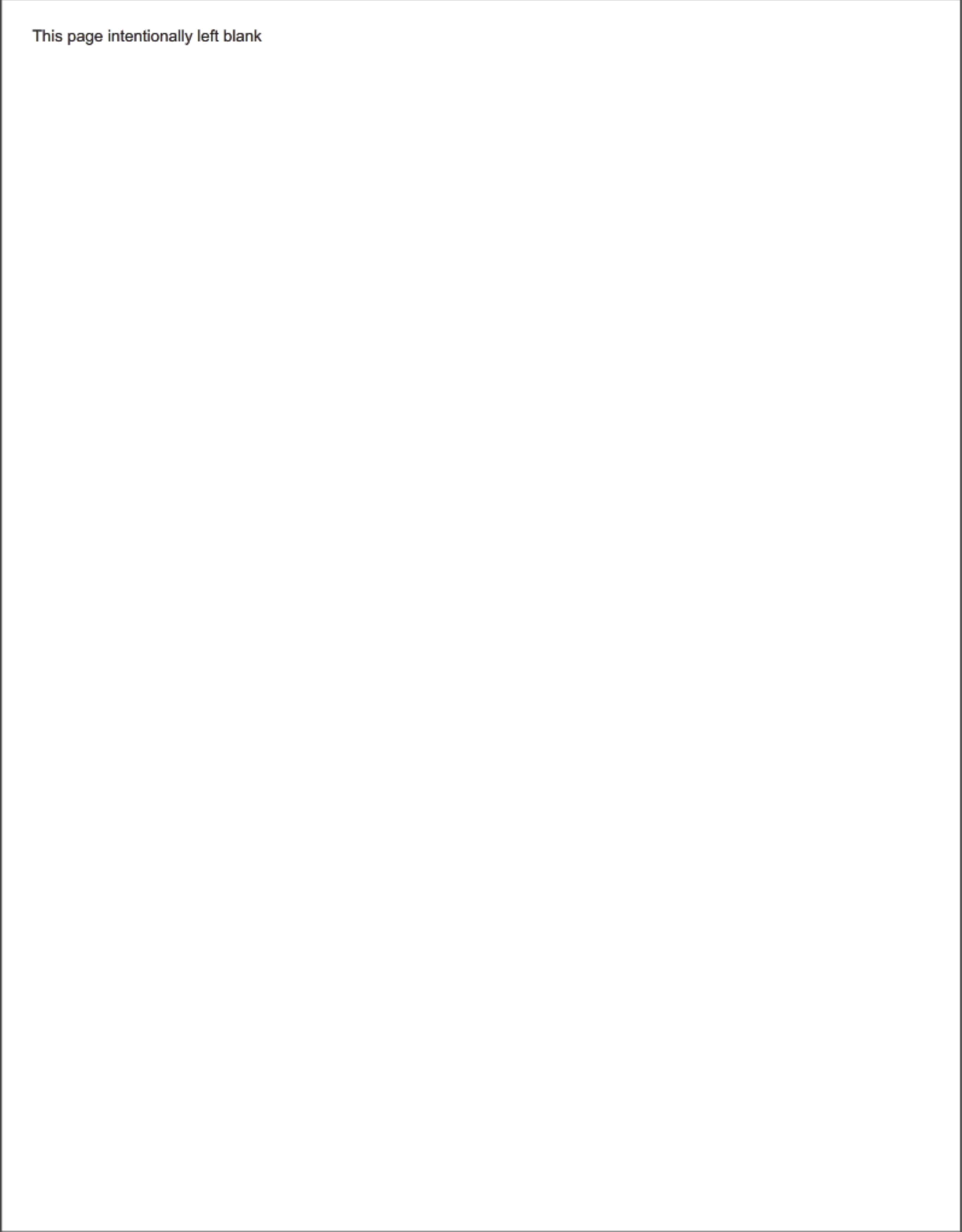
À ce stade, vous aurez acquis l'expertise de rédiger vous-même un cas clinique.

Si les réponses à vos propres questions vous semblent incertaines, reprenez votre document de référence, non pas au début, mais à la bonne page.

La vôtre…

Elle sera sans doute la nôtre.

Grégoire Benoist, Antoine Bourrillon, Christophe Delacourt.



This page intentionally left blank

Index

K

L

M

N

O

P

Q

R

S

T

U

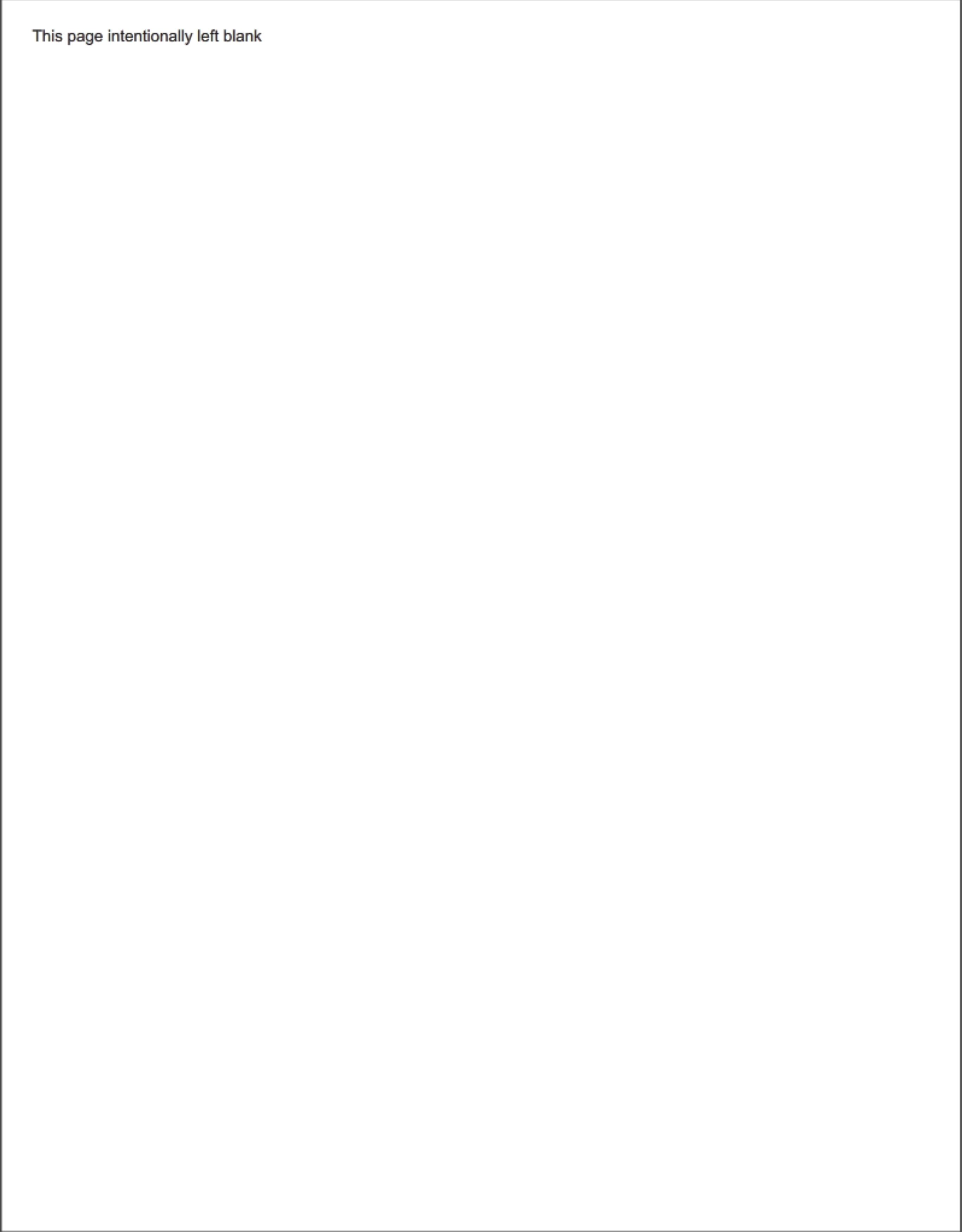
V

W

Elsevier Masson S.A.S
65, rue Camille-Desmoulins
92442 Issy-les-Moulineaux Cedex
Dépôt Légal : Octobre 2017

Composition : SPI

Imprimé en Pologne par Dimograf



This page intentionally left blank

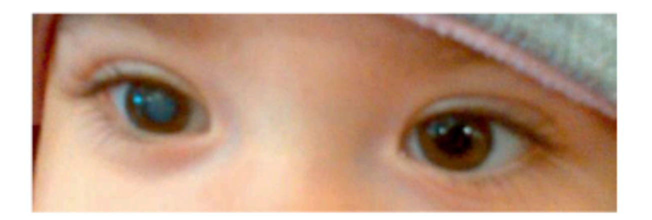


Fig. 4.1. Cataracte de l'œil droit.



Fig. 4.5. Otite séreuse.



Fig. 10.1. Hématomes des joues (maltraitance).



Fig. 10.2. Brûlures de cigarette (maltraitance).

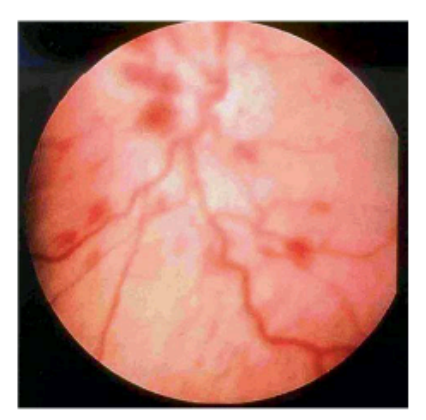


Fig. 10.3. Lésions au fond d'œil (maltraitance).

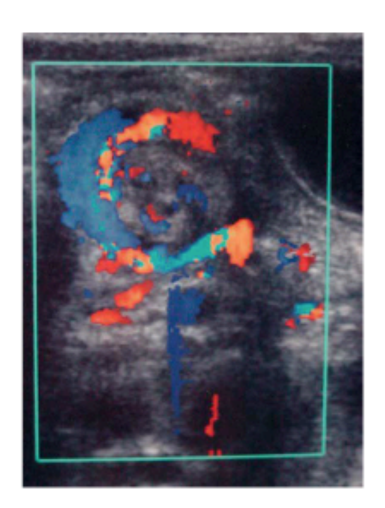


Fig. 17.7. Échographie d'un volvulus du grêle : « *whirlpool sign* ».

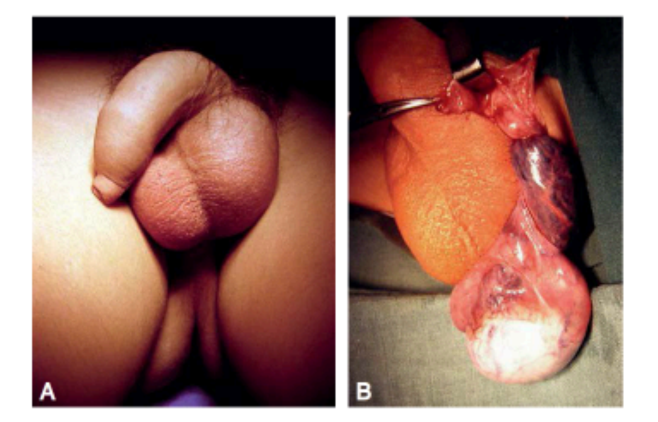


Fig. 17.10. Torsion du cordon spermatique.

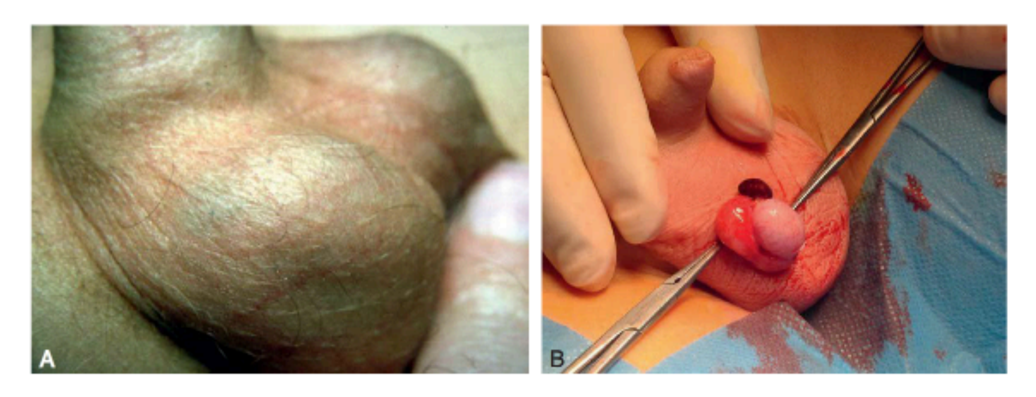


Fig. 17.11. Torsion d'hydatide.

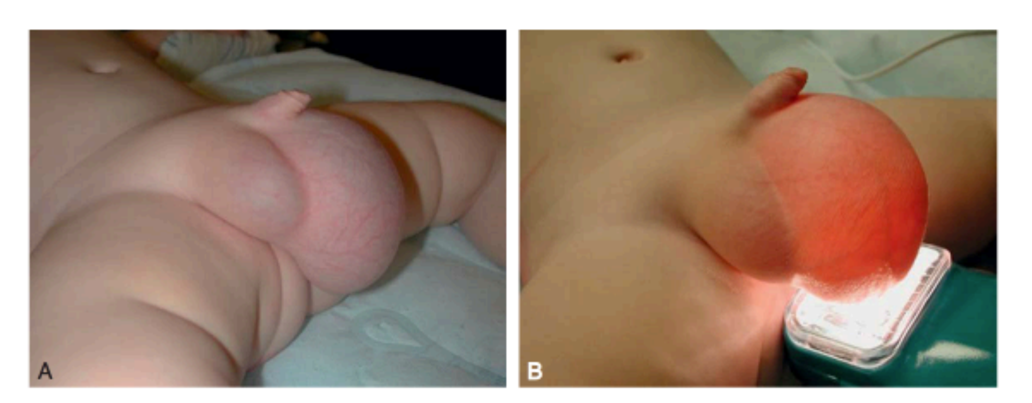


Fig. 22.4. Hydrocèle (avec transillumination).



Fig. 22.5. Paraphimosis.



Fig. 24.1. Purpura fulminans.



Fig. 24.3. Purpura rhumatoïde.



Fig. 24.4. Purpura thrombopénique immunologique : pétéchies cutanées et buccales.

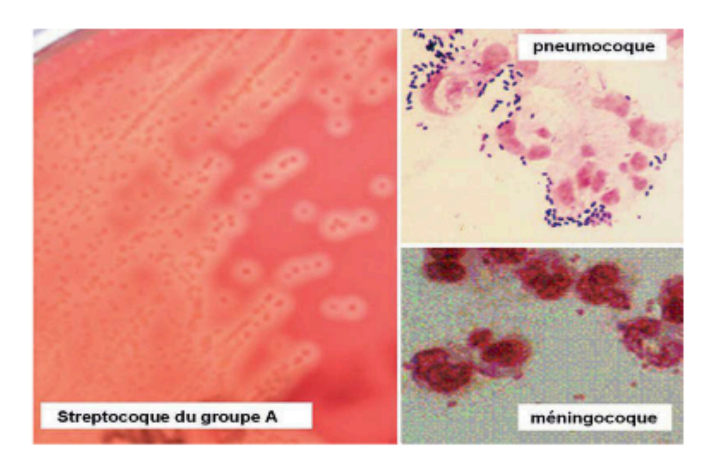


Fig. 28.1. Bactéries fréquentes en pédiatrie.

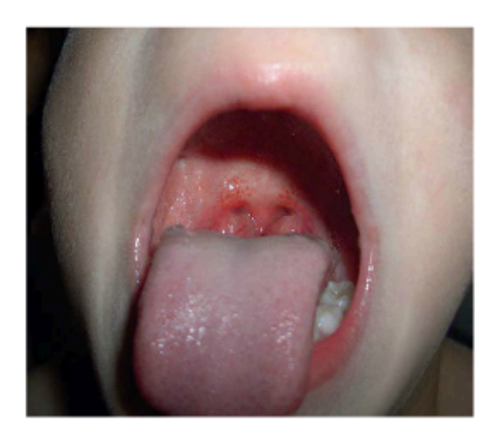


Fig. 31.2. Angine érythémateuse.



Fig. 31.3. Angine érythématopultacée.



Fig. 32.2. Tympan normal.

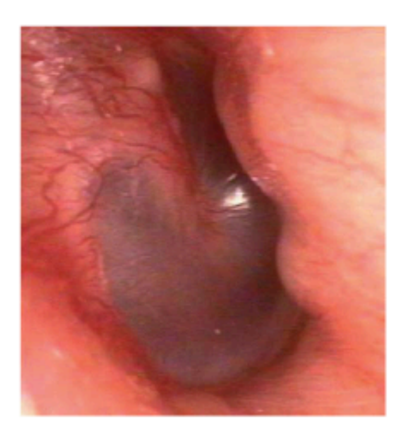


Fig. 32.3. Otite congestive.

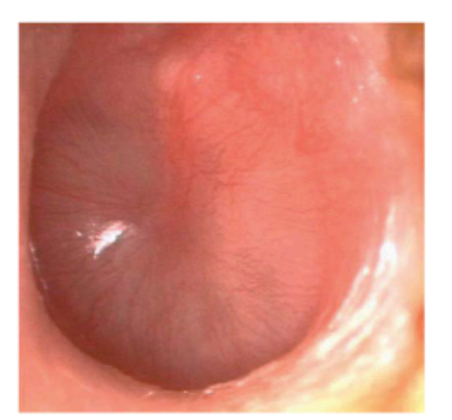


Fig. 32.4. **OMA purulente.**



Fig. 33.1. **Ethmoïdite gauche extériorisée.**

7

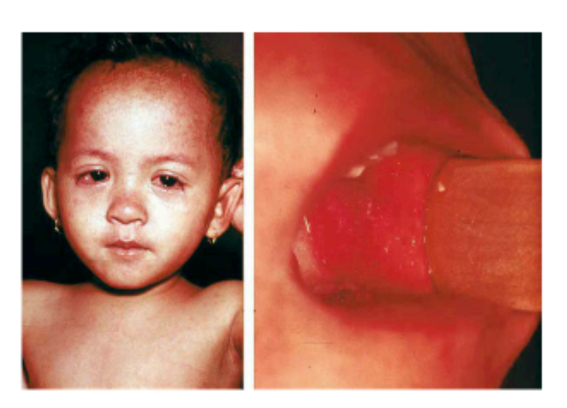


Fig. 39.2. **Rougeole : conjonctivite et signe de Köplik.**



Fig. 39.3. Rougeole : exanthème.



Fig. 39.5. Mégalérythème épidémique : aspect souffleté des joues.



Fig. 39.6. Scarlatine : langue framboisée.



Fig. 39.7. Scarlatine : exanthème.

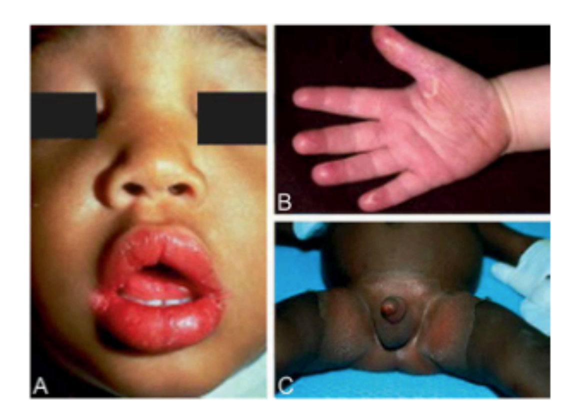


Fig. 39.8. Maladie de Kawasaki.



Fig. 39.9. Varicelle non compliquée.



Fig. 39.10. Varicelle compliquée de fasciite nécrosante.



Fig. 39.11. Gingivostomatite herpétique.



Fig. 40.1. Impétigo.



Fig. 40.2. Folliculite.



Fig. 40.3. Dermo-hypodermite bactérienne.



Fig. 41.1. Érythème migrant (maladie de Lyme).



Fig. 46.1. Salle de naissance : matériel.



Fig. 46.3. Hémangiome tubéreux.



Fig. 46.5. Critères morphologiques de maturation.



Fig. 47.1. Ictère chez un nouveau-né.

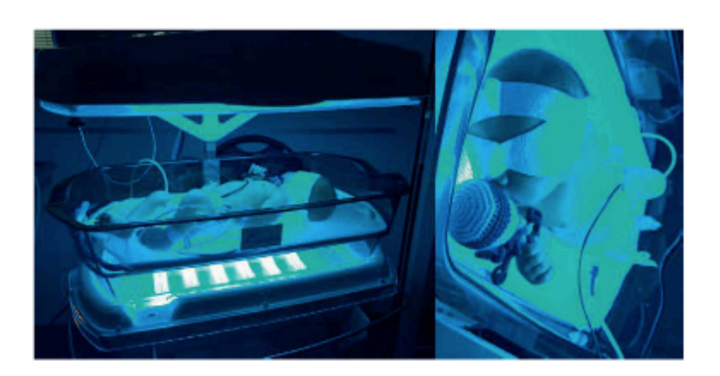


Fig. 47.3. Photothérapie en maternité.



Fig. 47.4. Selles complètement décolorées.

© Chardot C, Debray D. Atrésie des voies biliaires : une urgence diagnostique et thérapeutique. Arch Pediatr, 2011 ; 18 : 476-81.

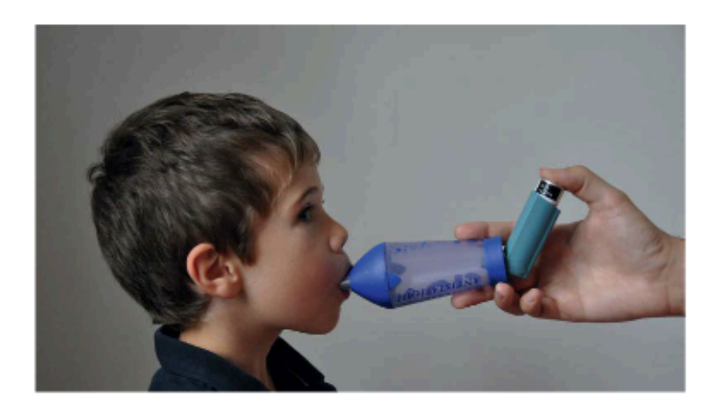


Fig. 57.3. Technique d'inhalation : aérosol-doseur avec chambre d'inhalation sans masque facial.

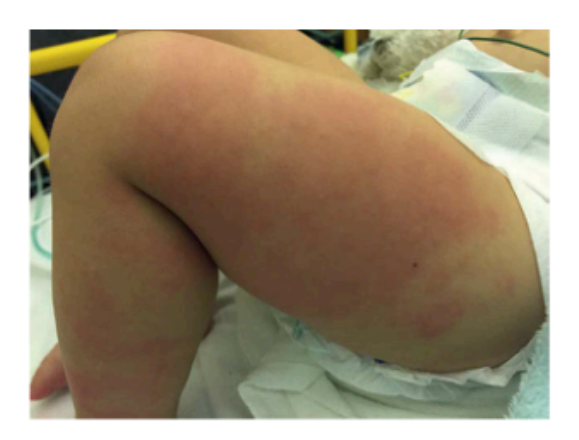


Fig. 58.2. Urticaire aiguë.



Fig. 58.3. Tests épicutanés par prick.



Fig. 66.1. Cyanose et hippocratisme digital chez une fille de 8 ans.



Fig. 67.1. Marbrures chez un nourrisson.